

**DAS CONGENITALE LOBÄRE
EMPHYSEM IM KINDESALTER**

WELTLITERATUR UND KASUISTIK

Reinhard Poetschke

1981

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor:
Prof. Dr. W. Ch. Hecker) der Universitäts-Kinder-
klinik München im Dr. von Hauner'schen Kinderspital

D A S C O N G E N I T A L E L O B Ä R E
E M P H Y S E M I M K I N D E S A L T E R

WELTLITERATUR UND KASUISTIK

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Reinhard Poetschke

aus

Marburg / Lahn

1981

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. G. Hollmann

Mitberichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 25. Juni 1981



Inhaltsverzeichnis

A	Einleitung: Ziel der Arbeit	S. 2
B	Hauptteil	
1.	Das congenitale lobäre Emphysem im Kindesalter	S. 3
	a) Historische Daten	S. 4
	b) Häufigkeit	S. 4
	c) Geschlecht und Alter	S. 5
	d) Heredität	S. 6
	e) Ätiologie	S. 6
	f) Gleichzeitige Mißbildungen	S. 9
	g) Pathogenese	S. 10
	h) Pathophysiologie	S. 12
	i) Pathologische Anatomie	S. 13
	j) Lokalisation	S. 15
	k) Symptomatologie	S. 17
	l) Diagnose und Differentialdiagnose	S. 22
	m) Verlauf	S. 25
	n) Prognose	S. 26
	o) Therapie	S. 27
	p) Operationsrisiko und Spätergebnisse	S. 30
2.	Kasuistik	S. 32
	a) Fall I	S. 32
	b) Fall II	S. 38
	c) Fall III	S. 43
	d) Fall IV	S. 47
	e) Fall V	S. 56
3.	Diskussion	S. 64
4.	Zusammenfassung	S. 68
5.	Literaturverzeichnis	S. 69

Einleitung

Diese Abhandlung hat zum Ziel, das Wissen über eine sehr seltene, im Weltchrifttum in mehr als 400 Fällen beschriebene Krankheit zusammenzufassen. Im Anschluß daran werden 5 Fälle, die im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München beobachtet und behandelt wurden, ausführlich beschrieben.

Wir halten es für wichtig, das Wissen auf diesem Gebiet zu mehren, da die bessere Kenntnis dieser seltenen Krankheit die Sicherung der Diagnosestellung erhöht. Die frühzeitige Diagnose und Therapie erhalten das Leben des erkrankten Kindes und verhindern bleibende Schäden. Nicht zuletzt vermag erst eine große Anzahl von Fällen Klarheit über die Ätiologie dieser Erkrankung zu geben, die bis heute nicht einheitlich beurteilt wird.

1. Das congenitale lobäre Emphysem im Kindesalter

Das vornehmlich in der angloamerikanischen Literatur beschriebene Bild einer seltenen frühkindlichen Lungenerkrankung hat etwa seit dem Jahre 1945 vermehrt die Aufmerksamkeit sowohl der Pädiater wie auch der Chirurgen auf sich gelenkt.

Das klinisch weitgehend einheitliche Bild wurde als hypertrophisches Emphysem (Silver 1956), progressives Emphysem (Taber und Ehrenhaft 1953), Tensions-emphysem (Binet 1962), alveoläre congenitale Dysplasie (Mac Mahon 1948), infantiles lobäres Emphysem (Bolande 1956), lobäres obstruktives Emphysem (Lewis 1957) und congenitales lobäres Emphysem bezeichnet.

Letztere Bezeichnung, 1932 erstmals von Nelson verwendet und 1939 durch Overstreet als Krankheitseinheit abgegrenzt, setzte sich in der offiziellen Nomenklatur durch. Wie der Name bereits sagt, handelt es sich hier nicht um eine diffuse, sondern auf einen oder - seltener - zwei Lungenlappen begrenzte Überblähung. Eine congenitale Komponente der Ätiologie kann aufgrund des pathologisch-anatomischen Substrates dieser Krankheit, welche weder entzündliche noch durch Fremdkörper verursachte Obstruktion zur Bedingung hat, als wahrscheinlich angenommen werden.

a) Historische Daten

Erstmals im Jahr 1687 werden von Bartholinus frühkindliche Lungenerkrankungen erwähnt. Nach Vorarbeiten von Neyses 1951 beschäftigten sich im deutschsprachigen Raum 1959 Koncz, 1960 Denk, Helmer und Mitarbeiter 1960, Rehbein und Roepke 1960, Zittel 1960, sowie Keller und Wiskott 1961 mit diesem Gebiet. Mit steigender Sicherheit in der Diagnosestellung und Therapie dieser seltenen Krankheit häufen sich auch präzise Beschreibungen. In dieser Abhandlung sollen nun 5 weitere, in den letzten 5 Jahren an der Universitätskinderklinik München diagnostizierte und behandelte Fälle detailliert beschrieben werden.

b) Häufigkeit

Das Krankheitsbild des congenitalen lobären Emphysems wurde in der Literatur in mehr als 400 Fällen beschrieben und kann somit als selten bezeichnet werden. Die Beschreibungen stammen von einer Vielzahl Autoren, und Zusammenfassungen einer größeren Anzahl von Fällen sind eine Seltenheit; dies macht deutlich, weshalb auch keine eindeutigen Angaben über Morbidität und Mortalität gemacht werden können. Es kann weiter angenommen werden, daß durch diagnostische Unsicherheit ein Teil der Erkrankungen an congenitalem lobären Emphysem anderen Krank-

heitsgruppen zugerechnet wurden. Der zunehmende Bekanntheitsgrad dieser seltenen Erkrankung und die verfeinerten diagnostischen Mittel werden die Diagnose des congenitalen lobären Emphysems sicherlich häufiger werden lassen.

c) Geschlecht und Alter

Bei 231 Patienten sind Angaben über das Geschlecht enthalten. Bei 152 männlichen und 79 weiblichen Patienten ergibt sich eine ungefähre Verteilung männlich:weiblich von 2:1.

Bezüglich des Alters bzw. des Beginns der Symptome (Angaben bei 153 Fällen) waren ca. 80 % der Patienten unter 6 Monaten alt, wobei die Letalität 9 % betrug, und ca. 20 % über 6 Monate mit einer Letalität von nur 3 %. Murray stellt fest, daß auch bei Erwachsenen lobäre Emphyseme gefunden werden, wobei es aber schwierig ist, nachzuweisen, ob das Emphysem congenital ist. Es lassen sich 3 Arten des Einsetzens der Symptomatik feststellen:

- 1) Sofort nach Geburt mit langsamer Progredienz;
- 2) sofort nach Geburt mit fulminantem Verlauf;
- 3) nach 3 Monaten und später, wobei hier nur langsame Verläufe beobachtet wurden.

Dies macht auch die geringere Letalität der spät einsetzenden Fälle verständlich.

Jahreszeitliche Zusammenhänge beim congenitalen lobä-

ren Emphysem wurden bisher nicht beobachtet.

Buntain, L. (1974); Hendren, W.H. (1966); Jones, J.C. (1956); Leape, L.L. et Longino, L.A. (1964); Murray, L.F. (1967), Raynor, A.L. (1967).

d) Heredität

Über eine eventuelle Vererbbarkeit des congenitalen lobären Emphysems läßt sich aufgrund des geringen Materials keine Aussage machen.

Harder berichtet von 2 Schwestern mit congenitalem lobären Emphysem des rechten Mittellappens, Hendren und McKae (1966) berichteten von einem Kind, dessen Verwandter an einem congenitalen lobären Emphysem starb; bei einem eigenen Fall hatte eine Verwandte 2. Grades ebenfalls an einem congenitalen lobären Emphysem gelitten.

Hendren, W.H. (1966); Murray, L.F. (1967).

e) Ätiologie

Die Ätiologie des congenitalen lobären Emphysems wurde immer aufs Neue diskutiert und muß auch heute noch als nicht eindeutig geklärt gelten. Als häufigste Ursache wurde eine Bronchialobstruktion, eine primäre Alveolarläsion oder ein Zusammenspiel beider Faktoren für das Entstehen des congenitalen lobären Emphysems verantwortlich gemacht.

Bei der Bronchialobstruktion wird zwischen einer

"extrinsic", d.h. einer durch aberrierende Gefäße, Aortenaneurysma und persistierendem Ductus Botalli, Cysten, Bronchiektasen, Lymphdrüsenpakete, abnormen Falten- oder Klappenbildungen der Mucosa u.ä. verursachten Obstruktion, und einer "intrinsic", d.h. durch Veränderungen am knorpeligen Aufbau der Bronchien verursachten Obstruktion unterschieden. Beide Obstruktionstypen wurden insgesamt in ca. 50 % der Fälle gefunden. Jones (1965) führt diese geringe Zahl vor allem darauf zurück, daß die Obstruktion häufig proximal der Resektionslinie lag und somit im erhaltenen Präparat nicht auffindbar war. Leape und Longino (1964) glauben aber, die Diagnose "Knorpeldysplasie" und in ihrem Gefolge eine Obstruktion werde zu häufig gestellt:

Knorpel einlagerungen des Bronchus sind bis zu einem Querschnitt von 1 mm normalerweise vorhanden; beim Emphysem kommt es zu einer Aufweitung dieses Kalibers bis zu 3 mm Durchmesser, was dann fälschlicherweise zur Diagnose "Knorpeldysplasie" Anlaß gibt.

Die Beschränkung der Obstruktion auf einen Lappen im Fall des "extrinsic"-Mechanismus ist einsehbar. Im Fall des "intrinsic"-Mechanismus konnte anhand von Autopsien gezeigt werden, daß die Knorpeldysplasie ebenfalls auf nur einen Lappen beschränkt ist. Binet (1962) wies schließlich noch einen relativen Mangel an Hyaluron- und Chondroitinschwefelsäure nach.

Bei experimentellen Untersuchungen zeigten Mayer und Rappaport (1952), daß Alveolen bei physiologischen Drücken nicht reißen. Demnach könnte das Einreißen und Konfluieren der Alveolen nur in einem vorgeschädigten Parenchym stattfinden. So fand man Abnormitäten im Kollagen des alveolären Stütz- und Bindegewebes, die als "fibrous dysplasia" beschrieben werden und bei einigen Patienten eine Alveolarfibrose, d.h. verdichtetes Alveolarstroma mit Spindelzellformationen und unreifem kollagenen Bindegewebe. Ein Mangel an elastischem Material konnte allerdings bisher nicht nachgewiesen werden.

In einer ganzen Reihe von Fällen konnte keine Ursache gefunden werden. Dies veranlaßte Marie und Mitarbeiter (1951) zu der Annahme, es könne sich um eine konstitutionelle Anomalie eines Teils des Lungengewebes, d.h. einen partiellen Gigantismus handeln.

Allen, R.P. (1966); Binet, J.P. (1962); Bolande, R.B. (1956); Buckner, D.M. (1978); Caffey, J. (1940); Canty, T.G. (1977); Catel, W. (1963); Clark, N.S. (1956); Cottom, D.G. (1957); Eiken, M. (1961); Ferguson, C.F. (1944); Fischer, H.W. (1952); Gross, R.E. (1945); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Henry, W. (1954); Hitch, D.L. (1973); Holzel, A. (1956); Isojima, A. (1978); Koncz, J. (1959); Keith, H.H. (1977); Leape, L.L. und Longino, L.A. (1964); Liebner, E.J. (1959); Marie, J. und Mitarbeiter (1951); Mayer, E. und Rappaport, I. (1952); Michelson, E. (1977); Murray, L.F. (1967); Weingärtner, L. (1977); Nelson, T.Y. (1957); Meyses, O. (1951); Powell, H.C. (1977); Rehbein, F. (1960); Shaw, R.R. (1952); Sloan, H. (1962); Stovin, P.I. (1959).

f) Gleichzeitige Mißbildungen

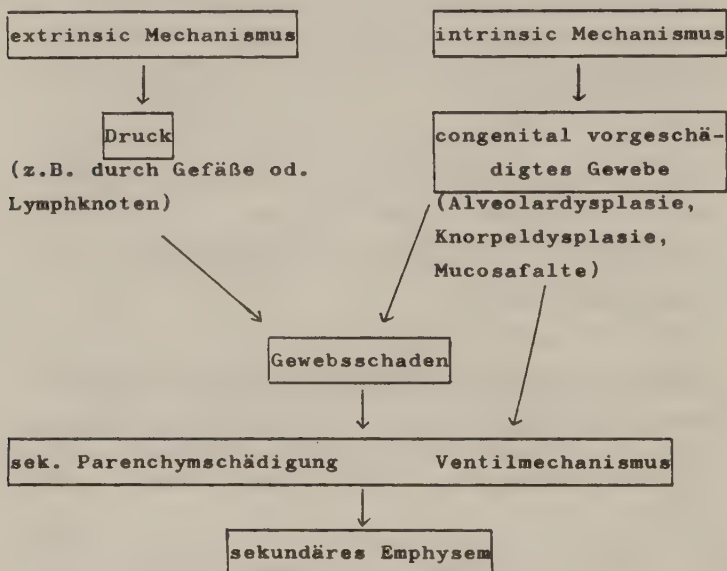
In ca. 20 % der Fälle konnten gleichzeitig noch weitere Mißbildungen festgestellt werden, die zweifellos auf dysontogenetischen Momenten beruhen. Von diesen zusätzlichen Mißbildungen waren 43 % congenitale Herzvitien, wobei Ventrikel-Septum-Defekte und persistierende Ductus Botalli am häufigsten auftraten. Weiter fand man Thoraxdeformationen wie Pectus excavatum, Defekte des vorderen Mediastinum, atypische Lungenlappung und Bronchialaufzweigungen, Situs inversus, cystische Pankreasfibrose, Nierenaplasie, Gaumenspalte und Agammaglobulinämie.

Fischer, H.W. (1952); Helmer, F. (1962); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Isojima, A. (1978); Koncz, J. (1959); Lincoln, J.L.R. (1971); Murray, L.F. (1967); Pierce, W.S. (1970); Potts, W.J. (1954); Raynor, A.L. (1967); Schuster, S.R. (1978); Stanger, P. (1969); White-Jones, R.H. (1954); Zittel, R.X. (1960).

g) Pathogenese

Beim congenitalen lobären Emphysem handelt es sich um ein sekundäres, ein Obstruktionsemphysem.

Pathogenese des congenitalen lobären Emphysems



Im Falle einer Knorpeldysplasie fehlt dem Bronchus die nötige Stütze und Festigkeit; die Alveolen entfalten sich bei Inspiration, der Bronchus ist durch den in der Lunge herrschenden Unterdruck geöffnet; bei Expiration kollabiert der weiche Bronchus durch den entstehenden Überdruck, der auf die Bronchuswände drückt, die Luft vermag nicht aus den Alveolen zu entweichen, was

hier zu einer Drucksteigerung führt.

Dieser Ventilmechanismus, der bei Bronchoskopien beobachtet werden konnte, kann auch anders verursacht werden: Durch Druck, der z.B. von aberrierenden Gefäßen oder einem hypertrophierten Vorhof auf den Bronchus ausgeübt wird, kommt es sekundär zu einer Schädigung und Erweichung des Bronchialknorpels und läßt ein Ventil entstehen. Durch abnorme Faltenbildung der Bronchialschleimhaut kann ein Klappenventil entstehen.

Der durch das Ventil ständig erhöhte Druck in den Alveolen führt zu Wundeinrissen und damit zu Luftaustritt und subpleuraler Bläschenbildung. Die Alveolarsepten verkümmern, wodurch es zu Kapillarverminderung kommt, die Alveolen konfluieren zu größeren Emphysemlasen. Der Druck, den die Emphysemlasen auf das umgebende, noch intakte Gewebe ausüben, führt hier zu Atelektasen, so daß durch Emphysem und Atelektasen die Lungenfläche in zweifacher Weise eingeschränkt ist, zu der noch die Einengung des Strombettes hinzukommt.

Beck, A. (1965); Buckner, D.M. (1978); Canty, T.G. (1977); Fischer, H.W. (1952); Isojima, A. (1978); Keith, H.H. (1977); Lacquet, L.K. (1977); Lincoln, J.L.R. (1971); Michelson, E. (1977); Murray, L.F. (1967); Powell, H.C. (1977); Schuster, S.R. (1978); Weingärtner, L. (1977).

h) Pathophysiologie

Die pathophysiologischen Auswirkungen des congenitalen lobären Emphysems sind in erster Linie bestimmt durch das Lungenvolumen, die Ventilation und den Gasaustausch als solchen.

Die Atemausgangslage, d.h. die Basis, von der aus die Inspiration ausgeht, ist aufgrund der Überblähung der Lappen zur inspiratorischen Seite hin verschoben, wodurch die Vitalkapazität erniedrigt ist. Gleichzeitig bewirkt die Überblähung eine Erhöhung des Residualvolumens, welches die Durchmischung von Frischluft und Alveolarluft erschwert. Ferner wird durch den Elastizitätsverlust und den durch die Ventilstenose erhöhten Abflußwiderstand die Blasebalgarbeit herabgesetzt. In dieser an sich schon gravierenden Einschränkung der Atemmechanik summiert sich noch der verminderte Gasaustausch durch Flächenverlust (Überblähung und Atelektase), sowie die Einengung der Strombahn durch Kapillarschwund. Die Folge hiervon ist ein Absinken des Sauerstoffpartialdruckes und ein Ansteigen des CO_2 Partialdruckes, die sich symptomatologisch in Dyspnoe und Zyanose ausdrücken.

Beck, A. (1965); Murray, L.F. (1967); Plechl, S. (1963).

i) Pathologische Anatomie

Nach dem oben Dargelegten muß bezüglich des fehlerhaften Wandaufbaus der peripheren Bronchien und/oder der Vorschädigung des Alveolargewebes eine congenitale Mißbildung vermutet werden. Bekanntlich entwickelt sich der Bronchialbaum aus einer indifferenten Lungenanlage. Die besonderen Strukturen, wie z.B. die Knorpel einlagerungen, sind Produkte des umgebenden Mesenchyms. Ihre Bildung erfolgt zunächst im Bereich der Trachea und schreitet von hier peripherwärts im Bronchialbaum fort. Die Aufzweigungen des Bronchialbaumes sind im 6. Fetalmonat beendet. Die Knorpelentwicklung in der Wand der Stammbronchien ist bis zum 3. Fetalmonat, im Bereich der größeren Seitenäste im 5., peripher bis zu einem Bronchialdurchmesser von 1 mm der Erwachsenenlunge im 6. Fetalmonat beendet. Nach vollendeter Aussprossung des Bronchialbaumes bilden sich nach dem 6. Monat durch seitliche Ausbuchtung in einer Art Explosion die Alveolen. Dysontogenetische Mißbildungen lassen sich somit zeitlich zuordnen. So müßte man ein Fehlen peripheren Bronchialknorpels einer Entwicklungshemmung vor oder im 6. Fetalmonat zuordnen, eine rein alveoläre Bildungsstörung einer Zeit nach dem 6. Fetalmonat zuschreiben.

Histopathologisch können folgende Befunde erhoben werden: Wenig entfaltete Lungenareale finden sich

neben überblähten oder schon zu größeren Blasen konfluierenden Alveolen, z.T. findet man nur noch die Stummel der Alveolarsepten. Die Bronchien können erweitert sein, der hyaline Knorpel ist rarefiziert oder fehlt im peripheren Abschnitt völlig.

Die Schleimhaut der Bronchien ist bisweilen mit hohem Zylinderepithel ausgekleidet und wölbt sich pseudopolypös in die Lichtung vor.

Die 1947 von MacMahon erstmals als congenitale alveoläre Dysplasie beschriebenen Veränderungen müssen streng von der persistierenden fetalen Atelektase unterschieden werden. Bei letzterer findet man normales Lungengewebe mit gesunden Alveolen, die kollabiert sind.

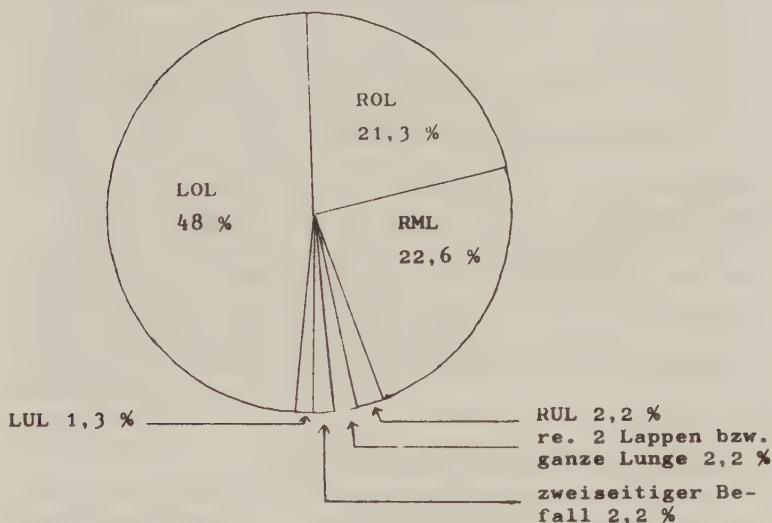
Bei der congenitalen alveolären Dysplasie ist die Zahl der Alveolen reduziert, ihre Lichtung ist weiter als gewöhnlich, die Wände dicker als normal, und teilweise besitzen sie keinerlei Epithelauskleidung. Kollagene und elastische Fasern sind nicht vorhanden. Dieses histologische Bild ist dem eines 6 Monate alten Feten sehr ähnlich, so daß man annehmen kann, es handelt sich um eine verzögerte Entwicklung.

In einer Sektionsreihe von 125 Neugeborenen (Schuler, D. 1955) wurde diese Lungenmißbildung in 11 Fällen gefunden.

Cottom, D.G. (1957); Ferguson, C.F. (1944); Fischer, H.W. (1952); Helmer, F. (1962); Jones, J.C. (1965); Lincoln, J.L.R. (1971); MacMahon, H.E. (1948); Mundl, E.R. (1973); Murray, L.F. (1967); Plechl, S. (1963); Schuler, D. (1955); Stovin, P.I. (1959); Weichert, R.F. (1970).

j) Lokalisation

In 225 Fällen wurde die Lokalisation angegeben.



Hierbei waren in:

108 Fällen = 48 % der linke Oberlappen betroffen,

51 Fällen = 22,6 % der rechte Mittellappen, und in

48 Fällen = 21,3 % fast ebensohäufig der rechte Oberlappen erkrankt. Weit seltener waren mit:

5 Fällen = 2,2 % der rechte Unterlappen, mit

3 Fällen = 1,3 % der linke Unterlappen befallen.

In 5 Fällen waren rechts 2 Lappen, bzw. links die ganze Lunge emphysematisch, in weiteren 5 Fällen trat das Emphysem zweiseitig auf.

Dieses nicht statistische Verteilungsmuster mit überwiegendem Befall der Oberlappen verlangt nach Erklärung.

Da bekanntlich die Aufzweigungen der Oberlappenbronchien mehr zu Varietäten neigen als die anderer Lungenabschnitte, könnte man spekulativ annehmen, daß hier eine größere Anfälligkeit für entwicklungsge-
schichtliche Mißbildungen vorhanden sind.

Eine weitere Theorie geht von einer gleichstarken Disposition aller Lungenabschnitte aus. Ein Befall der unteren Lungenlappen kommt nur deshalb nicht zustande, weil der starke Muskelzug auf die Rippen und der Druck des Zwerchfells eine Überblähung nicht gestatten.

Fischer, H.W. und Mitarbeiter (1952).

Wie schon oben beschrieben, kann Druck von außen auf den Bronchus zur Obstruktion führen. Die nahe morphologische Beziehung der Pulmonalarterie zum linken Oberlappen und rechten Mittellappen kann bei pulmonalem Hypertonus oder abnormem Verlauf der Arterie zu Druck und Obstruktion führen. Gleiches gilt für die Vorhöfe bei Hypertrophie. Nicht zufällig erscheint in diesem Licht auch die häufige Koinzidenz von Herzviti-
en und congenitalem lobären Emphysem.

Stanger, P. und Mitarbeiter (1969); Buntain, L. (1974); Fischer, H.W. (1952); Helmer, F. (1962); Lacquet, L.K. (1977); Leape, L. und Longino, L. (1964); Liebner, E.J. (1959); Lincoln, J.L.R. (1971); Michelson, E. (1977); Raynor, A.L. (1967); Stanger, P. (1969); Weingärtner, L. (1977).

k) Symptomatologie

Die Symptomatik ist, wie schon oben erwähnt, umso heftiger, je früher sie einsetzt. Fulminante Verläufe wurden nur im frühesten Säuglingsalter beobachtet.

Leape und Longino (1964).

In der überwiegenden Mehrzahl handelt es sich um Säuglinge, die zunächst gut gedeihen. In den ersten 2 Monaten wurden sie aber meist mit cardiopulmonalen Symptomen auffällig, wobei es in vielen Fällen zu intermittierenden Zyanosen kommt. Bis die Kinder in die Klinik kommen, machen sie im allgemeinen einen schwerkranken Eindruck.

Das Krankheitsbild kann allerdings auch sehr larviert sein, besonders da fieberhafte Infekte des Respirationstraktes bei diesen Patienten häufig auftreten.

Koncz, J. (1959).

Befunde:

Bei der Inspektion fällt bereits die veränderte Atemdynamik auf. Die befallene Thoraxseite steht höher, die Atemexkursionen sind hier geringer. Es besteht eine sich immer mehr ausdehnende Zyanose mit anfänglich nur anfallsweise und bei Anstrengung auftretende Dyspnoe.

Häufigkeit der Symptome (nach Mühe, E. und Winter,
J. 1973):

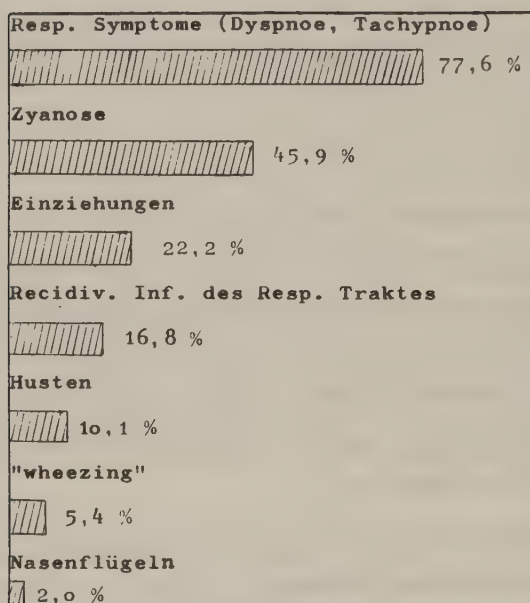


Abb. 1

Die Atemhilfsmuskulatur wird vermehrt eingesetzt, man sieht epigastrische, intercostale und juguläre Einziehungen. Die Atemfrequenz ist erhöht, das Expirium aber verlangsamt. In vielen Fällen kann man ein in der angelsächsischen Literatur als "wheezing" bezeichnetes expiratorisches Keuchen, das von einem leisen Pfeifen begleitet wird, hören. Häufig gesellt sich ein trockener Husten hinzu, der durch die erhebliche intrathorakale Drucksteigerung das Emphysem noch fördert. Im allgemeinen zeigt die Symptomatik eine

stetige Progredienz. Plötzliche Verschlechterungen durch Pneumothorax sind extrem selten. Häufiger beschleunigten Infektionen des Respirationstraktes das Fortschreiten der Symptomatik, wobei es zu lebensbedrohlichen Zuständen kommen kann. In einer Sammlung von 166 Fällen waren nur 20 als Notfälle zu betrachten.

Murray, L.F. (1967)

Bei Perkussion findet sich ein hypersonorer bis tympanitischer Klopfschall über dem emphysematischen Lappen. Ist die Verdrängung weit fortgeschritten, weist Schalldämpfung auf Atelektase des angrenzenden Lappens hin. Die absolute Herzdämpfung ist in Richtung der gesunden Seite verschoben, oder bei Herniation des überblähten Lappens in das vordere Mediastinum ganz aufgehoben.

Genaueren Aufschluß über die Verdrängung des Herzens gibt die Palpation des Herzspitzenstoßes, der zur gesunden Seite hin verlagert ist.

Über dem emphysematisch überblähten Lungenlappen ist bei Auskultation das Atemgeräusch abgeschwächt; die Herzöne sind rein, aber leise und nicht an üblicher Stelle auskultierbar. Ein zusätzliches Geräusch weist auf gleichzeitig bestehenden Herzfehler oder eine Gefäßmißbildung hin.

Die röntgenologische Untersuchung ist nach wie vor, trotz neuerer diagnostischer Methoden, die zuverlässigste Untersuchungsmethode zur Sicherung der Diagno-

se. Bei der Durchleuchtung fällt die Verdrängung des Herzens und des Gefäßbandes zur gesunden Seite durch den hellen Emphysebezirk auf, wobei das Mediastinum aber keine Pendelbewegung ausführt, der überblähte Bezirk starr ist, und das Zwerchfell nach unten drängt.

Bei der a.p. Aufnahme sind in dem aufgehellten Bezirk, der der Ausdehnung des emphysematischen Lappens entspricht, keine linearen Konturen zu sehen, die Lungenstruktur und Gefäßzeichnung ist nur schwach erkennbar. Bei Befall des linken Oberlappens, bzw. des rechten Mittellappens ist der jeweils darunter befindliche komprimierte Unterlappen als weißes Dreieck an der unteren Herzsilhouette im Herz-Zwerchfellwinkel sichtbar.

Im seitlichen Bild ist das Sternum nach ventral verdrängt. Retrosternal befindet sich ein größerer aufgehellter Bezirk, der durch Herniation des überblähten Ober- bzw. Mittellappens hervorgerufen wird. Bemerkenswerterweise bleibt auch bei wechselndem klinischen Befund das röntgenologische Bild, was die emphysemspezifischen Merkmale betrifft, konstant.

Eine weitere wichtige, und nicht invasive Untersuchung zur Sicherung der Diagnose ist das Szintigramm. Über dem emphysematischen Lungenlappen zeigt sich ein verzögerter Aktivitätseinstrom als Zeichen einer Minderperfusion.

Nicht zur Stützung der Diagnose kann das EKG beitragen, in dem außer einer Tachycardie und lagebedingter

Veränderungen in den Brustwandableitungen keine Abweichungen von der Norm feststellbar sind.

So scheint die Angiographie auch nur angebracht, wenn sie in Verbindung mit Herzkatheterismus bei Verdacht auf gleichzeitig bestehende Mißbildungen des Herzens und der Gefäße durchgeführt wird. Manche Autoren empfehlen in unklaren Fällen zu angiographieren, da die Gefäßveränderungen schon vor der vollen Ausprägung des Emphysems vorhanden sind.

Bronchoskopie und Bronchographie wurden von früheren Autoren als zu gefährlich abgelehnt oder nur speziellen Indikationen vorbehalten. Mit Verfeinerung der Technik und dem großen Erfahrungsschatz kann heutzutage die Indikation großzügiger gestellt werden. Erst mit der Bronchoskopie kann bei Verdacht ein mechanisches Hindernis nach Fremdkörperaspiration, eine Sekretverlegung oder entzündliche Stenosen in Trachea und den Hauptbronchien mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Im Falle des congenitalen lobären Emphysems wurden mit dem Bronchoskop Anomalien der Branchialaufzweigungen, hypertrophierte Schleimhautfalten und das Kollabieren von Bronchien in Expiration beobachtet.

Bolande, R.B. (1956); Buntain, L. (1974); Eiken, M. (1961); Fischer, H.W. (1952); Helmer, F. (1962); Holzel, A. (1956); Jones, J.C. (1965); Keith, H.H. (1977); Keller, W. (1961); Koncz, J. (1959); Lacquet, L.K. (1977); Leape, L.L. und Longino, L.A. (1964); Lincoln, J.L.R. (1971); Michelson, E. (1977); Murphy, E.R. (1961); Murray, L.F. (1967); Neches, W.H. (1972); Nelson, R.L. (1932); Overstreet, R.M. (1939); Plechl, S. (1963); Raynor, A.L. (1967); Schuster, S.R. (1978); Semelaigne, J.A. (1954); Shaw, R.R. (1952); Sloan, H. (1962); Stovin, P.I. (1959); Weingärtner, L. (1977); White-Jones, R.H. (1954).

1) Diagnose und Differentialdiagnose

Die Diagnose des congenitalen lobären Emphysems setzt die Kenntnis dieser seltenen und bisher wenig beschriebenen Krankheit voraus. Bereits die sorgfältige klinische Untersuchung kann handfeste Beweise liefern. Die subtile Röntgenuntersuchung in der Hand des Erfahrenen, die möglicherweise durch ein Szintigramm ergänzt werden kann, gibt in den meisten Fällen Aufschluß und führt zur Diagnose. Bei gleichzeitigem Verdacht auf Vitium cordis, Gefäßanomalien oder fraglicher Fremdkörperaspiration können Angiographie, bzw. Bronchoskopie letzte Zweifel ausräumen.

In die differentialdiagnostischen Erwägungen gilt es nun alle Krankheiten einzubeziehen, die wie das congenitale lobäre Emphysem durch intrathorakale Luftansammlung und Verdrängungserscheinung charakterisiert sind. Hier ist man im wesentlichen auf die Röntgenanalyse angewiesen.

Die häufigsten Verwechslungsmöglichkeiten bieten angeborene Lungencysten (Caffey 1953, Clark 1956, Rehbein 1960, Zittel 1961), die solitär auftreten, multipel, bis hin zu adenomatoiden Mißbildungen der Lunge (Belanger 1964), die auch unter Spannung stehen können. Spannungscysten, wie auch ein unter Spannung stehendes bullöses Emphysem stellen wie das congenitale lobäre Emphysem in jedem Fall eine Operations-

indikation dar und machen eine präoperative Differenzierung nicht unbedingt erforderlich. Es gilt also vornehmlich die nichtchirurgischen Erkrankungen auszuschließen.

Erhaltene Lungenzeichnung im Aufhellungsbereich findet man nur beim Emphysem. Cysten zeichnen sich durch massive, beim bullösen Emphysem durch zartere Ringschatten aus, mit wabiger, bei großen Cysten z.T. trabekularer Struktur. Bei Pneumothorax oder einer Riesencyste ist die Aufhellung völlig homogen. Die Aufhellungszone des congenitalen lobären Emphysems ist nie scharf begrenzt. Hat sich eine Cyste über eine ganze Thoraxhälfte ausgedehnt und liegen ihre Wände ganz der Thoraxwand an, so fehlt auch hier die scharfe Begrenzung. Bei Lokalisation im Oberlappen mit Kompression des Unterlappens entsteht auch bei der Cyste ein phrenocardialer Dreiecksschatten, der aber zur Cyste hin konkav und scharf begrenzt ist.

Wegen der therapeutischen Konsequenzen ist das congenitale lobäre Emphysem scharf zu unterscheiden von einem kompensatorischen Emphysem, das durch atelektatische Prozesse der Gegenseite ausgelöst wurde. Hier weist bereits die klinische Untersuchung den Weg: Über dem kompensatorisch geblähten Lungenlappen, der nicht atmungsinsuffizient ist wie beim congenitalen lobären Emphysem, ist ein lautes Atemgeräusch auskultierbar.

Die Ausbildung des kompensatorischen Emphysems ist geringer und die Verdrängung nicht so ausgedehnt. Zudem sind die verursachenden Atelektasen im Röntgenbild wesentlich dichter als die vom lobären Emphysem komprimierten Lungenabschnitte. Sicherheit in der Diagnose gibt bei Durchleuchtung ein atemabhängiges Mediastinalwandern und ein Zwerchfellhochstand beim kompensatorischen Emphysem, während das verschobene Mediastinum beim congenitalen lobären Emphysem fixiert bleibt, und man einen Zwerchfelltiefstand beobachten kann. Ferner muß man an ein erworbenes Obstruktionsemphysem denken, das bei entzündlichen Prozessen im Bronchialsystem entstehen kann.

Auch im Verlauf einer Bronchitis oder einer Pneumonie kann ein Emphysem entstehen.

In einer Untersuchungsreihe von 70 Pneumoniefällen bei Kindern (Snow und Cassasa 1937) wurde bei fast allen ein erstaunlicher Grad an Emphysem festgestellt. Vermutete Ursachen sind entweder ein Schleimhautödem, partielle Verlegung durch Sekret mit Ventilwirkung, oder es handelt sich auch hier um ein kompensatorisches Emphysem. Von Emphysemlasen verschiedener Größe bis hin zur Pneumatozele wird berichtet. Wesentliche Rückwirkung auf Lage von Mediastinum und Zwerchfell oder starker Kompression auf andere Lungenteile wie beim congenitalen lobären Emphysem konnten nicht beobachtet werden. Das kompensatorische oder durch Obstruktion erworbene Emphysem ist

nach Beseitigung der Ursache reversibel; allein das congenitale lobäre Emphysem muß als irreversibel bezeichnet werden.

Eine Überlagerung des Magens oder von Darmteilen in dem Thoraxraum bei diaphragmatischer Hernie kann röntgenologisch als cystische Lungenüberblähung imponieren und ist auch klinisch unter Umständen ähnlich. Bei Perkussion findet man in diesem Falle keinen hypersonoren oder tympanitischen Klopfschall; ein Breischluck klärt die Situation.

Lungenabszesse und tuberkulöse Kavernen, im frühen Kindesalter unwahrscheinlich, sowie benigne und maligne Tumoren müssen eher gegen Cysten als gegen das congenitale lobäre Emphysem abgegrenzt werden.

Belanger, R. (1964); Buckner, D.M. (1978); Buntain, L. (1974); Caffey, J. (1953); Clark, N.S. (1956); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Jones, J.C. (1965); Leape, L.L. und Longino, L.A. (1964); Murray, L.F. (1967); Rehbein, F. (1960); Schuster, S.R. (1978); Weichert, R.F. (1970); Weingärtner, L. (1977); Zittel, R.X. (1960).

■) Verlauf

Der Verlauf des congenitalen lobären Emphysems hängt von dem Ausmaß des Spannungsemphysems und der Verdrängung von Mediastinum und den übrigen Lungenanteilen ab. Grundsätzlich kann man drei Verlaufsformen beobachten (Leape und Longino 1964), deren Übergänge selbstverständlich fließend sind:

- 1) Das Emphysem entwickelt sich sofort nach der Geburt mit nur langsam progredienter Symptomatik, oder

- 2) mit fulminanter Aggravierung der Symptome.
- 3) Bei sich spät ausprägendem Emphysem ist der Verlauf fast immer protrahiert.

In der Regel ist das congenitale lobäre Emphysem aber eine Erkrankung, bei der man die Operationsindikation in Ruhe stellen kann, wenn man nicht durch einen Pneumothorax zu raschem Eingreifen gezwungen ist.

Buckner, D.M. (1978); Caffey, J. (1953); Helmer, F. (1962); Holzel, A. (1956); Leape, L.L. und Longino, L.A. (1964); Murray, L.F. (1967).

n) Prognose

Die Prognose ist ohne operative Entfernung des emphysematischen Lungenlappens sehr ernst. Von den 34 berichteten Fällen, die konservativ behandelt wurden, verstarben 16 Patienten, was einer Letalität von 47 % entspricht, während bei den operierten Patienten eine Letalität von 7,25 für das chirurgische Vorgehen spricht.

Gleichzeitig bestehende Mißbildungen, insbesondere congenitale Herzvitien, die in immerhin fast 15 % der Fälle neben dem Emphysem bestanden, verschlechtern die Prognose in Abhängigkeit von ihrer Schwere. Da die Patienten mit congenitalem lobären Emphysem ohnehin zu rezidivierenden Infekten des Respirationstraktes neigen, können Pneumonien das ohnehin atmungsinsuffiziente Kind in lebensbedrohliche Zustände brin-

gen. Nicht zuletzt hat das Alter, in dem die Krankheit manifest wird, Einfluß auf ihren Ausgang (Leape und Longino 1964). Während bei Patienten unter 6 Monaten die Letalität noch 9 % beträgt, sinkt sie nach dem 6. Monat auf ca. 3 % herab, was aber mit den, in verschiedenen Lebensaltern unterschiedlichen Verlaufsformen zusammenhängt.

Beck, A. (1965); Buckner, D.M. (1978); Lincoln, J.L.R. (1971); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Keith, H.H. (1977); Murray, L.F. (1967); Pierce, W.S. (1970); Raynor, A.L. (1967).

o) Therapie

Nach dem oben Erwähnten muß von einer konservativen Therapie dringend abgeraten werden, da es der Natur des Leidens gemäß keine Heilung geben kann. Selbst bei Besserung der Symptome wurde nie von einem Fall berichtet, in dem sich der röntgenologische Befund gebessert hätte. Lediglich in asymptomatischen Fällen bzw. bei Patienten mit sehr mild ausgeprägter Symptomatik kann von der operativen Therapie Abstand genommen werden. Die Lungenfunktion solcher Patienten zeigt keinen signifikanten Unterschied zu der von lobektomierten Kindern (Eigen, H., 1976).

Liegen jedoch die klassischen Symptome des congenitalen lobären Emphysems vor, so ist die Therapie der Wahl die Resektion des überblähten Lungenanteils, worauf es sofort zum Rückgang der, im Notfall lebensbedrohlichen, Symptome kommt. Wenn auch von einigen Einzelfällen berichtet wurde, wonach Oberlappenresek-

tion sich ähnliche emphysematische Veränderungen im Unterlappen zeigten - mit Neigung zu Infektionen des Respirationstraktes - so kann man Heilung nach Lobektomie, bzw. Segmentresektion doch für die Regel halten. Bei gleichzeitig bestehendem Herzfehler besteht eine gewisse Unsicherheit, ob man zuerst den Herzfehler oder das Emphysem operieren soll.

Cottom, D.G. und Myers, N.A. (1957); Jones, J.C. (1965); Lincoln, J.L.R. (1971).

Die Entscheidung für den einen oder den anderen Weg muß sich wohl nach dem Ergebnis des Herzkatheterismus richten.

Die Operationstechnik ist die gleiche wie beim großen Kind, bzw. Erwachsenen, nur den Größenverhältnissen entsprechend wesentlich subtiler.

Die Thorakotomie erfolgt durch Intercostalschnitt im Bereich des 4. - 5. Intercostalraumes und Spreizen der Rippen mittels Rippensperren. Adhäsionen werden kaum beobachtet. Beim Eröffnen der Pleura quillt sofort der emphysematisch veränderte Lungenlappen in die Operationswunde. Mit Absinken des intrathorakalen Druckes verschwinden Dyspnoe und Zyanose meist schlagartig.

Die Lungenoberfläche ist stellenweise von kopfsteinpflasterartigem Aussehen und blaß opaleszierend. Versucht man die Luft aus den Lappen herauszupressen, so hat man das Gefühl von Schneeballknistern. Nach Mobilisation des erkrankten Lappens kann sich der atelek-

tatische Teil der Lunge voll entfalten. Die Lungengefäße werden auspräpariert, ligiert und durchtrennt. Die Präparation des Hilus gestaltet sich meist leicht, da sich hier selten entzündliche Veränderungen finden; nur im Bereich des Interlobärspaltes bestehen Parenchymbrücken. Auf den Schnittflächen erscheint blasses Lungengewebe, das einem grobporösen Schwamm ähnlich ist.

Besondere Sorgfalt sollte darauf verwandt werden, nicht eine mögliche Kompressionsursache von außen, wie etwa einem persistierenden Ductus Botalli, Lymphknotenvergrößerungen oder ein aberrierendes Gefäß zu übersehen.

Anschlingung des Bronchus und Verschluß des Stumpfes geschieht nach Overholt, Deckung des Stumpfes mit einem Lappen aus der Pleura mediastinalis. Je eine Saugdrainage wird in den Sinus phrenicocostalis und den 2.-3. Intercostalraum eingelegt. Anschließend schichtweiser Verschluß und Verband. Nach dem Eingriff sollte bei der Röntgenkontrolle im Liegen das Mediastinum wieder mittelständig und die verbliebenen Lungenteile voll entfaltet sein. Häufig ist die Lobektomie nur noch an einer verstärkten Transparenz erkennbar.

Bronchusstumpf-Insuffizienz wurde nicht beobachtet, da sich in diesem Alter die weiche und zarte Bronchuswand leicht verschließen läßt, und die Heilungstendenz viel größer ist als beim Erwachsenen.

Beck, A. (1965); Buntain, L. (1974); Cottom, D.G. (1957); Eigen H. (1976); Helmer, F. (1962); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Holzel, A. (1956); Keith, H.H. (1977); Koncz, J. (1959); Leape, L.L. und Longino, L.A. (1964); Lincoln, J.L.R. (1971); Michelson, E. (1977); Murray, L.F. (1967); Pierce, W.S. (1970); Shaw, R.R. (1952); Sloan, H. (1962); Weingärtner, L. (1977); Zittel, R.X. (1960).

p) Operationsrisiko und Spätergebnisse

Das Operationsrisiko erhöht sich vor allem durch gleichzeitig bestehende Infektionen des Respirationstraktes oder Mißbildungen, besonders des cardiovasculären Systems. Ähnliches gilt für die Spätergebnisse, die zusätzlich von der Größe des entfernten Lungenanteils abhängig sind.

In einer größeren Untersuchungsreihe fanden sich keine schwereren Thoraxdeformierungen im Sinne einer Skoliose (Denk und Helmer 1960).

Die physische Leistungsfähigkeit ist bei Segmentresektion verständlicherweise geringer eingeschränkt als nach Pneumektomie oder beidseitiger Lobektomie. In einer sehr genauen Untersuchung über die Lungenfunktionseinschränkung (De Muth und Sloan 1966) hatten alle Patienten eine verminderte Vitalkapazität, die im direkten Verhältnis zur resezierten Lungenmasse stand. Die totale Lungenkapazität war normal bis erhöht, was auf das vergrößerte funktionelle Residualvolumen zurückzuführen ist. Im gleichen Maße wie die Vitalkapazität war auch die 1-Sekundenkapazität vermindert. Ebenfalls verringert war die Diffusionskapazität.

In einzelnen Fällen bleiben die Beschwerden aber bestehen, was dafür spricht, daß der Krankheitsprozeß doch nicht immer so lokalisiert ist, wie es den Anschein hat.

Mit zunehmendem Alter scheinen die respiratorischen Probleme aber durchweg abzunehmen.

Buckner, D.M. (1978); Cottom, D.G. (1957); Hendren, W.H. und McKee, D.M. (1966); Korngold, H.W. (1954); Leape, L.L. und Longino, L. A. (1964); Lincoln, J.L.R. (1971); Murray, L.F. (1967); Plechl, S. (1963); Rehbein, F. (1960); Sloan, H. (1962); Weingärtner, L. (1977); Zittel, R.X. (1960).

2. Kasuistik

Die im Folgenden beschriebenen Fälle halten wir für Wert, veröffentlicht zu werden, um zum besseren Verständnis und zur Fundierung des Krankheitsbildes des congenitalen lobären Emphysems beizutragen.

a) Fall I

H. J., Krankenblatt-Nr. 1648/74, * 17.4.1974, Geb.-Gewicht 3.250 g, Länge 50 cm.

Bereits am 1. Lebenstag wurde das Kind beim Trinken blau und verfiel zusehends. Klinisch war außer einem abgeschwächten Atemgeräusch rechts nichts Auffälliges festzustellen.

In einer auswärtigen Klinik wurde dann die Verdachtsdiagnose eines lobären Emphysems gestellt, und das Kind zur weiteren Abklärung in das Dr. von Haunersche Kinderspital der Universität München überwiesen.

Bei der Aufnahme am 23.4.1974 hatte das reife weibliche Neugeborene ein rosiges Hautkolorit. Es fand sich eine Tachycardie; über der Lunge bestand ein verschärftes Vesikuläratmen, ohne daß eine Seitendifferenz objektivierbar war.

Laborwerte: Erythrozyten 3,2 Mio, Hb 16,4 g%, HK 49,1 %, Leuco 18.300. DBB: Eosinophile 4 %, Stab 3 %, Segment 28 %, Lympho 51 %, Monozyten 13 %; 22.800 Thrombozyten.

Die Röntgenaufnahme des Thorax in 2 Ebenen zeigte eine ausgedehnte Überblähung des rechten Mittellappens, während Ober- und Unterlappen verdrängt und atelektatisch waren.

(Siehe Abb.: 1 und 2). Sämtliche hier abgebildeten Röntgenaufnahmen und Szintigramme wurden von der Röntgenabteilung des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals der Universität München, Chefarzt Dr. Fendel, hergestellt.

Am 24.4.1974 wurde eine Lungenszintigraphie durchgeführt, die die Diagnose eines lobären Emphysems des rechten Mittellappens verstärkte: Im Mittelschoß der rechten Lunge fand sich eine Minderperfusion mit verzögertem Aktivitäteneinstrom.

(Siehe Abb.: 3)

Am 25.4.1974 wurde der emphysematische Mittellappen reseziert: Nach Thorakotomie im Bett der 6. rechten Rippe blähte sich sofort ein außerordentlich großer Mittellappen vor, der subpleural zahlreiche kleine und große Luftbläschen aufwies, Ober- und Unterlappen waren jeweils nach oben bzw. nach unten verdrängt und stark komprimiert. Nach problemloser Ektomie des Mittellappens Legen eines Thorax-Drains und Verschluß der Thorakotomie.

Postoperativ ergab sich ein glatter Verlauf, die Wunde heilte primär. Die postoperativ angefertigten Röntgenaufnahmen der Lunge zeigten eine einwandfreie Entfaltung beider Lungen.

(Siehe Abb.: 4)

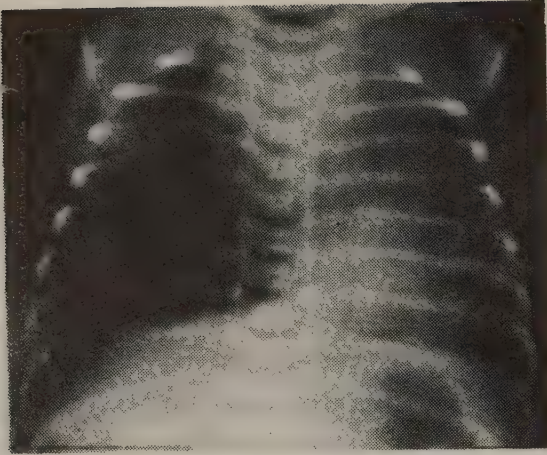


Abb.: 1 Pat. H. J., weibl., Krb. Nr. 1648/74,
6 Tage alt, a.p. Röntgenaufnahme des Thorax:
Ausgedehnte Überblähung des rechten Mittellappen,
Verdrängung des Ober- und Unterlappen mit Atelek-
tase.



Abb.: 2 Der gleiche Pat. wie Abb.: 1 im seitli-
chen Strahlengang.

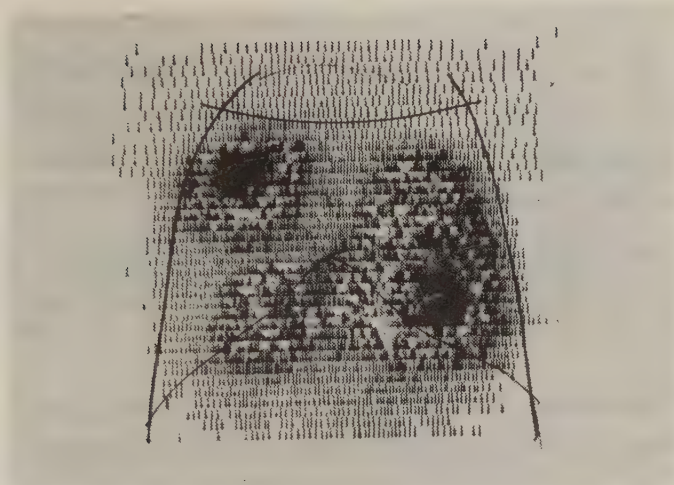


Abb.: 3 Pat. H. J., weibl., KrbI. Nr. 1648/74,
7 Tage alt, Lungenszintigramm: Minderperfusion im
Mittelgeschoß der rechten Lunge mit verzögertem Ak-
tivitäteneinstrom.

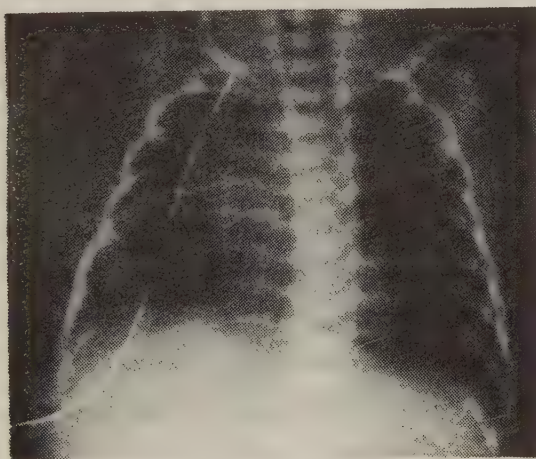


Abb.: 4 Gleicher Pat. wie Abb.: 3, a.p. Röntgentho-
raxaufnahme direkt postoperativ: Beide Lungen sind
einwandfrei entfaltet.

Bei der am 29.4.1974 angefertigten Kontrollszintigraphie der Lunge stellte sich eine normale Perfusion der linken Lunge dar, ebenso wie des rechten Ober- und Unterlappens.

Das Kind konnte am 7.5.1974 in gutem Allgemeinzustand mit einem Gewicht von 3.330 g entlassen werden.

Histologischer Befund (Prof. Dr. med. H. Eder, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität München): Makroskopisch ein 8 x 4 x 2,5 cm großer Lungenlappen, der zahlreiche kleine und größere subpleurale Luftbläschen bis zu einer Größe von 1 cm Durchmesser aufweist. Das Parenchym weist ausgedehnte Blutungen auf, ebenso subpleural. Der Bronchusstumpf ist am fixierten Material nicht mehr sicher auszumachen. Auf Querschnitten lufthaltiges, makroskopisch unauffällig erscheinendes graubraunes Parenchym.

Mikroskopisch: Lungengewebe mit abwechselnd wenig entfalteten Alveolen und Bereichen mit aufgeblähten Alveolen und zum Teil kaum noch erkennbaren Stummeln der Septen. Auch die Bronchioli sind z.T. erweitert. In den Lichtungen Erythrozyten, wenige Granulozyten und gelegentlich abgeschilferte Plattenepithelien. In den Sinuszellen braunes, eisen negatives Pigment. Es bestehen also Zeichen einer Aspiration mit sehr geringer Entzündung. Auch in den Bronchien z.T. fibrinös-granulozytäres Exsudat. Die großen Bronchien

weisen z.T. kleine hyaline Knorpelanteile auf, z.T. aber auch knorpelfreie Wandteile.

Diese Befunde mit regional überblähten Alveolen und Bronchiolen, sowie die teilweise nicht erkennbaren Bronchialknorpel sind vereinbar mit einem lobären Emphysem

b) Fall II

Sch. Ch., männl., Krankenblatt Nr. 410/70, *25.1.1970,
Geb.-Gewicht 2.200 g, Länge 46 cm.

Sofort nach der Geburt kam das Kind in einer auswärtigen Klinik zur Aufnahme. Es befand sich in einem schlechten Zustand.

Behandlung: Totocillin - Dauertropf. Wegen Asphyxie Cortison, Perphyllon, Sauerstoff und Hämostyptika. Nach vorübergehender Besserung bestand aber rezidivierendes Erbrechen in den ersten 10 Tagen. Von Anfang an waren die Stühle vermehrt und dyspeptisch. Der Säugling verfiel zusehends und nahm rapide an Gewicht ab. Am 11. Tag wog er nur noch 1.160 g.

Im Stuhl wurde Dyspepsie-Coli o26 nachgewiesen. Unter der Behandlung mit Colistin trat eine rasche Normalisierung der Stühle ein, so daß ab der 3. Woche eine laufende Gewichtszunahme zu registrieren war.

Am 7.3.1970 traten plötzlich Atemnot und Flankenatmen mit einer Atemfrequenz von 65/min. auf. Die sofort angefertigte Thorax-Röntgenaufnahme ergab eine Überblähung der linken Lunge mit deutlicher Verdrängung von Mittelschatten und Herz nach der rechten Seite. Die Temperaturen waren normal. Eine Röntgenkontrolle am 9.3.1970 ergab eine weitere Verdrängung des Mediastinum nach rechts. Noch am gleichen Tag erfolgte die Verlegung in die Kinderchirurgische Klinik der Universität München.

Die hier nochmals angefertigte Röntgenaufnahme zeigt eine starke Blähung des linken Lungenoberlappens mit Kompression des linken Unterlappens.

Herz- und Mittelschatten waren nach rechts verdrängt. Das Lungenparenchym des rechten Oberfeldes war ebenfalls komprimiert.

Beurteilung: Lobäres Emphysem des linken Lungenoberlappens.

Das Lungenszintigramm bestätigte diese Diagnose nochmals. Im vermehrt transparenten Lungenabschnitt verminderte bis fehlende Perfusion, in den übrigen - auch den komprimierten Lungenabschnitten - gute Partikelaufnahme.

(Siehe Abb.: 6)

Nach dieser doppelt gesicherten Diagnose entschloß man sich zur Thorakotomie: Nach der Eröffnung des Thorax sieht man den übermäßig stark geblähten linken Oberlappen, der den Unterlappen völlig nach unten verdrängt und komprimiert hat. Die Lobektomie des linken Oberlappens wird in typischer Weise ausgeführt. Nach Verschuß und Versenken der Bronchialstümpfe entfaltet sich der Unterlappen beim Blähversuch sofort.

Histologischer Befund (Prof. Dr. med. M. Eder, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität München): Der 7,5 x 6 x 1,5 cm große Lungenlappen weist ausgedehnte subpleurale Blutungen auf. Histologisch finden sich herdförmige Teilatelektasen mit beginnenden

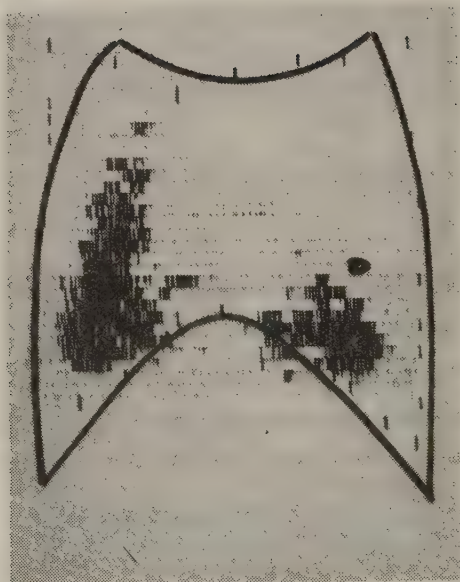


Abb.: 6 Kind Sch. Ch., männl.,
 Krbl. Nr. 410/70;
 Lungenszintigraphie: Im linken Ober-
 feld vermehrte Transparenz mit ver-
 mindelter bis fehlender Perfusion,
 in den übrigen, auch den komprimier-
 ten Abschnitten gute Partikelaufnahme.



Abb.: 7 Gleicher Patient wie in Abb.: 6,
a.p. Röntgenthoraxaufnahme: Postoperativ ist der
linke Unterlappen gut entfaltet und das Mediasti-
num mittelständig.

der Fibrosierung des Lungengewebes, ferner nicht mehr frische Thrombosen in einzelnen Venen und subpleural eine sehr ausgedehnte Blutung. In einzelnen Bereichen emphysematöse Überblähung des Lungengewebes mit Zusammenfließen mehrerer Alveolarhohlräume zu großen Bläschen, dabei typische Stummelbildung der Alveolarsepten. Diagnose: Lobäres Emphysem mit Teilatelektasen. Dem Befund liegt wahrscheinlich eine Abschnürung durch ein aberrierendes Gefäß oder ein Gewebstrang zugrunde.

Die postoperativ angefertigte Röntgenaufnahme zeigte einen gut geblähten linken Unterlappen und mittelständiges Mediastinum.

(Siehe Abb.: 7)

Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Am 8.4.1970 wurde eine postoperative Kontrollszintigraphie durchgeführt. Rechts war die Aktivitätsaufnahme gut und gleichmäßig. Links fehlte jede Perfusion im Spitzenoberfeld, in den übrigen Bereichen war sie mittelstark oder herabgesetzt. Die röntgenologische Verschattung und fehlende Perfusion im linken Oberfeld wurde als Verschwartung und nicht vollständige Ausfüllung der linken Thoraxhälfte durch den Unterlappen interpretiert.

Am 11.4.1970 konnte das Kind in gutem Allgemeinzustand mit einem Gewicht von 3.200 g entlassen werden. Über der linken Lunge war das Atemgeräusch noch immer abgeschwächt. Perkutorisch war keine Dämpfung festzustellen, bei Belastung bestand leichte Dyspnoe.

c) Fall III

R. N., männl., Krankenblatt Nr. 1049, *5.5.1970, Geb.-Gewicht 3.000 g, Länge 50 cm.

Die Geburt erfolgte in einem auswärtigen Krankenhaus. Mutter und Kind wurden nach 8 Tagen Krankenhausaufenthalt entlassen.

Am 21.6.1970 wurde der Säugling wieder stationär aufgenommen. Ursache dafür waren Trinkschwäche, Husten und Erbrechen. Ferner war das Kind nicht gediehen. Zum Zeitpunkt der Aufnahme hatte das Kind ein graues Hautkolorit und wurde beim Schreien cyanotisch.

Blutbild: Hb 90 %, Ery 4,3 Mio., Leuko 6.400; DBB: Stab 6 %, Segment 26 %, Lympho 75 %, Mono 3 %.

Das Herz war auf der rechten Seite zu auskultieren, links ventral kaum Atemgeräusch, rechts reichlich feuchte Rasselgeräusche.

Die Röntgenaufnahme des Thorax ergab den Verdacht eines lobären Emphysems links mit Dekompensationsgefahr. Das Kind wurde am selben Tag zur weiteren Klärung der Diagnose in die Kinderchirurgische Klinik der Universität München überwiesen.

Bei der Aufnahmeuntersuchung wurde das kräftig schreiende Kind cyanotisch und zeigte starke epigastrische Einziehungen. Unter O₂ Gabe wurde es rosig. Bei Perkussion des symmetrischen Thorax war der Klopfeschall links hypersonor, rechts gedämpft. Im Oberlappenbereich war beiderseits fast kein Atemgeräusch zu aus-

kultieren, basal rechts stärkere Atemgeräusche als links. Bei einer Herzfrequenz von 70, reinen Herztönen und regelmäßiger Herzaktion lag das punctum maximum der Herztöne unterhalb der rechten Mamille. Das Abdomen war gebläht.

Auf der Röntgenaufnahme des Thorax war eine starke Überblähung des linken Oberlappens mit Kompression des linken Unterlappens zu sehen. Der rechte Oberlappen war komprimiert und atelektatisch, was wohl durch die ausgeprägte Verdrängung des Mediastinum nach rechts zustande gekommen war. Diese klinischen und röntgenologischen Beobachtungen bestätigten die anfangs gestellte Diagnose eines lobären Emphysems und man entschloß sich zur Operation.

Nach der linksseitigen Thorakotomie zeigte sich ein ungewöhnlich stark überblähter Oberlappen unter Einfluß der Lingula. Der Unterlappen war nur noch als kastaniengroßes Gebilde vorhanden, das sich nach Ekтомie des Oberlappens gut aufblähen ließ.

Histologischer Befund: (Prof. Dr. med. M. Eder, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität München): Ein 3,5 x 8 x 8 cm großes Lungengewebestück von luftkissenartiger Konsistenz und Überblähung mit erweiterten Alveolen und Cystenbildung auf der Schnittfläche; makroskopisch sind Bronchien und Gefäße unauffällig. Histologisch: Lungengewebe mit nur gelegentlich erweiterten Alveolen mit z.T. etwas verbreiterten Septen mit vermehrt Rundzellen. Stel-

lenweise rundkernige Zellen auch in der Bronchuswand bei eingezogener pseudopapillärer Schleimhaut. Ein Anteil zeigt besonders starke Überdehnung aller Alveolen mit sehr schmal ausgezogenen Septen und gelegentlich in die Alveolen reichende Septenstummeln. Hier vereinzelt im Bindegewebe rundkernige Zellansammlungen. In anderen Bereichen schlecht entfaltete atelektatische Parenchymanteile, atelektatische Bereiche besonders im Hilus, wo stellenweise eine deutliche Lobulierung des Lungenparenchyms erkennbar ist. Anschnitte größerer Bronchien mit faltiger Schleimhaut und Rundzellen in der Lamina propria, gelegentlich auch Schleimdrüsen mit verstärkter Schleimbildung. Daneben ein größerer weitgestellter Bronchus mit einer Begleitarterie. In der Bronchuswand nur eine kleine unreife Knorpelinsel. In diesem Bronchus keine Entzündung erkennbar.

Keine Gefäßveränderungen erkennbar.

In den vorliegenden Präparaten zwei Veränderungen, die möglicherweise mit der Entstehung des Emphysems in Zusammenhang stehen könnten: Auffallend wenig Knorpelgewebe in den Bronchuswänden (infantiles Emphysem kann durch Hypoplasie des Bronchusknorpel bedingt sein) und Entzündung mit Einziehung der Bronchuswand, letzteres als möglicher Hinweis auf eine spastische Bronchitis.

Ein mitangeschnittener Lymphknoten zeigt geringe follikuläre Hyperplasie.

Diagnose: Emphysem und herdförmige Atelektase, herdförmig chronische Bronchitis, sowie stellenweise Verdacht auf Hypoplasie des Bronchuskorpelgewebes.

Die postoperativ angefertigte Röntgenkontrollaufnahme des Thorax zeigt zunächst gut belüftete rechte Lunge, sowie einen gut belüfteten linken Unterlappen. Am 23.6.1970 stellte sich dann aber ein erheblicher Spannungspneumothorax links dar. Das Herz war stark nach rechts und dorsal verdrängt mit ausgedehnter Mediastinalhernie und Abdrängung des Zwerchfells nach caudal. Dieser Spannungspneumothorax wurde durch eine Saugdrainage behandelt. Am 6.7.1970 trat 2 Stunden nach dem Versuch, die Bülau-Drainage abzuklemmen erneut ein Spannungspneumothorax auf, das Ventil bestand also fort. Nach Anlegen einer zweiten Saugdrainage waren Herz und Gefäßband wieder mittelständig, die linke Restlunge aber weiterhin kollabiert.

Am 23.7.1970 konnte die Bülau-Drainage endgültig mit Erfolg gezogen werden. Im cranialen linken Pleura-raum war inzwischen eine Schwartenbildung eingetreten, bis zum 30.7.1970 hatte sich auch die linke Lunge gut entfaltet.

Am 4.8.1970 wurde das Kind in gutem Allgemeinzustand mit einem Gewicht von 4.000 g entlassen.

d) Fall IV

B. S., weibl., Krankenblatt Nr. 680/71, *3.3.1971,
Geb.-Gewicht 3.050 g, Länge 49 cm.

Das Kind wurde 1 Woche nach dem errechneten Termin spontan geboren. Der Asphyxie-Index betrug 9, die Spontanatmung setzte nach 2 Minuten ein. Das zunächst gesund wirkende Kind bekam am 2. Lebenstag plötzlich Atemstörungen. Der konsultierte Kinderarzt stellte eine Minderbelüftung der rechten Lungenhälfte fest. Er überwies das Kind in eine auswärtige Kinderklinik. Bei der Aufnahme dort war das Kind perioral cyanotisch. Auskultatorisch war rechts, außer in der Lungenspitze, kein Atemgeräusch zu hören. Beim Schreien verstärkte sich die Cyanose.

Im weiteren Verlauf zeigte sich klinisch eine Trinkschwäche, Cyanose trat bei geringster Belastung auf.

Die Atemfrequenz lag zwischen 60 und 90/min., der Puls zwischen 130 und 160. Ödeme wurden nicht beobachtet. Bei Bedarf wurde Sauerstoff gegeben. Auf der Röntgenaufnahme des Thorax stellte man Teilatelektasen der rechten Lunge fest. Am 29.3.1971 stieg die Pulsfrequenz auf 180/min. an, und eine geringe Acidose von -4 BE, PCO_2 80 wurde festgestellt. Daraufhin wurde das Kind mit Lanicor digitalisiert. Unter der Verdachtsdiagnose Vitium cordis wurde es an die Cardiologische Abteilung der Universitäts-Kinderklinik überwiesen.

Zum Zeitpunkt der Aufnahme fand sich eine Cyanose beim Schreien, und rechts über der Lunge ein abgeschwächtes Atemgeräusch. Der übrige interne und neurologische Befund war unauffällig.

Zunächst wurde eine Röntgen-Thoraxaufnahme angefertigt. Es zeigten sich deutliche Verdichtungen im rechten Oberfeld, die nach caudal hin scharf begrenzt waren, das Gleiche im rechten inneren Herz-Zwerchfellwinkel. Der dazwischen liegende Bereich zeigte eine verminderte Lungenzeichnung, aber keine eindeutigen Hinweise auf die Blähung dieses Bereiches. Auf der linken Seite war die Lungenstruktur unauffällig, das Mediastinum mittelständig.

(Siehe Abb.: 8 u. 9)

Am 6.4.1971 zeigte sich im Lungenszintigramm sowohl im a.p. wie im seitlichen Bild eine verminderte Perfusion des rechten Mittelgeschoßes und verstärkte Perfusion der atelektatischen Bezirke.

Diagnose: Obstruktives Emphysem des rechten Mittellappens, obstruktive Atelektasen im rechten Spitzengfeld und im basomedialen Feld.

(Siehe Abb.: 10 u. 11)

Zum Ausschluß eines Herzvitiiums oder eine Venenfehl-einmündung wurde am 8.4.1971 eine Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Angiokardiographie durchgeführt. Dabei ergab sich kein Anhalt für ein Herzvitiium oder Mißbildung der großen Gefäße. Im Bereich

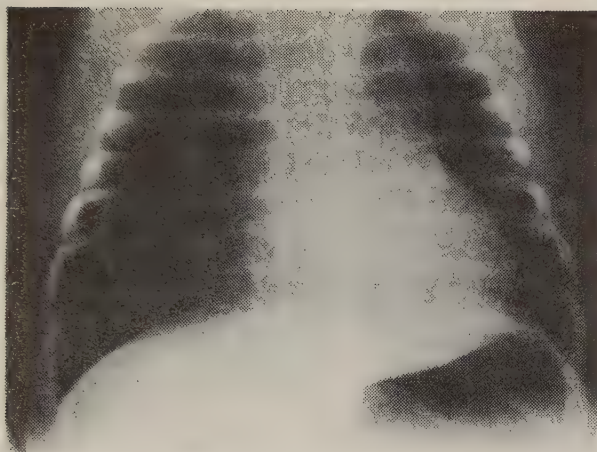


Abb.: 8

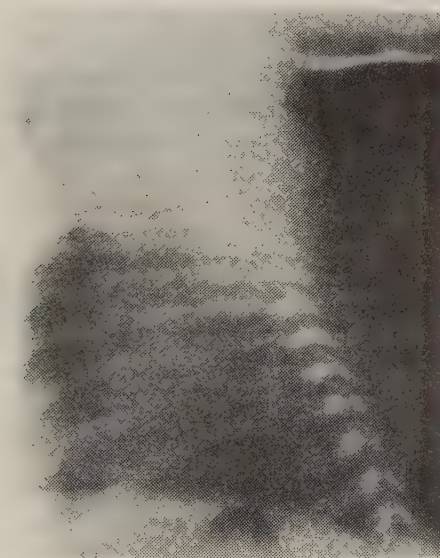


Abb.: 9

Abb.: 8 u. 9:

Pat. B. S., weibl.,
Krbf. Nr. 680/71,
1 Monat alt, Rönt-
genthoraxaufnahme
oben a.p. und seit-
lich: Deutliche Ver-
dichtungen im rech-
ten Oberfeld, nach
caudal scharf be-
grenzt; ebenfalls
Verdichtung im Herz-
Zwerchfellwinkel,
das dazwischen lie-
gende Gewebe zeigt
verminderte Lungen-
zeichnung, das Media-
stinum ist mittel-
ständig.

Abb.: 10

Abb.: 10 u. 11: Gleicher Pat. wie Abb.: 9 u. 10, Lungenzintigramm, oben a.p., unten seitlich: Sowohl im a.p. wie im seitlichen Bild verminderte Perfusion des rechten Mittelgeschoßes und verstärkte Perfusion der atelektatischen Bezirke.

Abb.: 11

des rechten Mittellappens stellte man aber eine Verminderung der Gefäßversorgung fest und eine Verdrängung der Gefäße des rechten Ober- und Unterlappens. Das Herz insgesamt war jetzt leicht nach links verlagert.

Bei der Bronchoskopie am 20.4. konnte kein auffälliger Befund erhoben werden; keine vermehrte Schleimsekretion, keine Obstruktion, der Bereich des Ostiums des rechten Mittellappens war gänzlich unauffällig. Am selben Tag mußte das Kind wegen einer Ateminsuffizienz intubiert werden und wurde auf die Intensivstation verlegt. Man entschloß sich zum operativen Vorgehen und thorakotomierte am 23.4.1971. Nach Spreizung der Rippen quoll ein übermännerfaustgroßer geblähter Mittellappen hervor, der von luftkissenartiger Konsistenz war und zahlreiche Blutungsherde in der Pleura aufwies.

Histologischer Befund (Prof. Dr. med. M. Eder, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität München): Makroskopisch: 8 x 6, 5 x 2 cm großer rechter Lungenmittellappen, Konsistenz luftkissenartig; in der Pleura zahlreiche kleine Blutungsherde; am Lungenrand an einem Septum mehrere kleine interlobuläre Luftbläschen. Schnittfläche mit kleinstwabigem Muster, wenig schaumige Flüssigkeit abdrückbar.

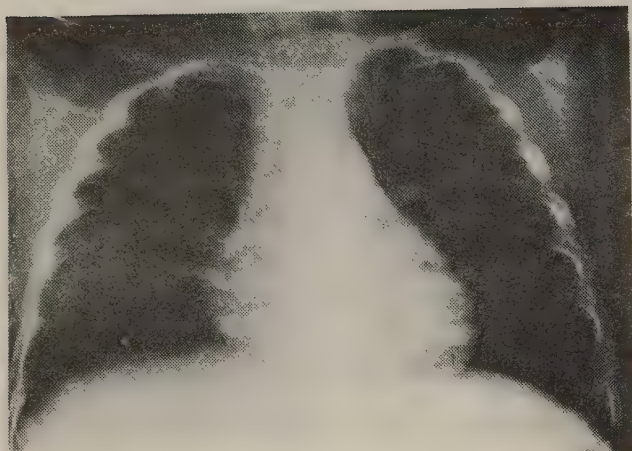


Abb.: 12 Pat. B. S., weibl., Krb1. Nr. 680/71,
a.p. Röntgenthoraxaufnahme: Postoperativ hat sich
die rechte Lunge gut entfaltet, das Mediastinum
ist mittelständig.

Mikroskopisch: Im allgemeinen weitgestellte Alveollarräume und z.T. auch deutlich verkürzte, stummelähnliche Septen. Nur gelegentlich streifenförmige Bereiche mit schlecht entfalteten (atelektatischen) Alveolen. Dabei erscheinen die Septen z.T. verbreitert und in manchen Bereichen jedoch auch vermehrt zellreich (neben segmentkernigen Granulozyten rundkernige Zellen, vorwiegend Lymphozyten). Allgemeine Hyperämie. In den z.T. erweiterten bis cystischen Bronchien gelegentlich Granulozyten und acidophiles homogenes Material. Auffallend große Bronchien mit Zylinderepithelauskleidung und kaum erkennbarem Faserstroma der Wand, fast unmittelbar an die Basalmembrane des Bronchusepithel angrenzend erweiterte Alveolen. Dabei auch auffallendes Fehlen der Knorpelanteile in den größeren Bronchien. Pleura unauffällig. In Gefäßen und gelegentlich auch in Alveolen blaß acidophiles Material, entsprechend einem Ödem.

Diagnose: (Lobäres) Emphysem mit Bronchiektasie und Veränderungen entsprechend einer "Bronchomalacie"; kleine streifenförmige Atelektasen mit geringer interstitieller Entzündung, stellenweise geringes Ödem, geringe frische Bronchitis.

Nach der Lobektomie besserte sich der Allgemeinzustand des Kindes rasch. Die Röntgenaufnahme des Thorax zeigte eine gute Entfaltung der rechten Lunge. Allerdings blieb das Kind intubiert.

Wiederholte Extubationsversuche auch unter Sedierung und im Schlaf schlugen fehl. Stets kam es nach 1 Stunde zu einem sich rasch verstärkenden inspiratorischen Stridor. Häufig mußten größere Mengen Sekret über den Tubus abgesaugt werden. Bei der Röntgenkontrolle am 29.5. stellte man eine verstärkte Transparenz des linken Lungenflügels fest. Man hatte den Verdacht der Ventilbildung im Bereich der Bifurkation durch einen zu tief sitzenden Tubus. Diese Transparenz links bildete sich aber im Laufe der Zeit zurück. Am 16.5.1971 wurde an dem inzwischen 4.200 g schweren Kind eine Laryngo-Tracheoskopie vorgenommen:

Trachealschleimhaut gering entzündlich geschwollen, keine Trachealstenose, keine Fehlbildung. Auch hierbei wurde der Versuch der Extubation wieder aufgegeben.

Obwohl keine subglottische Stenose gefunden werden konnte, entschloß man sich am 8.6. zur Tracheotomie. Daraufhin besserte sich der Allgemeinzustand des Kindes rasch, so daß es von der Intensivstation auf die allgemeine Säuglingsstation verlegt werden konnte.

Hier wurde das Kind mit dem Croup-Air behandelt und häufig abgesaugt. Im Verlauf der nächsten 5 Wochen wurde die Trachealkanüle wöchentlich gewechselt. Am 5.8. wurde erneut eine Tracheoskopie durchgeführt, die leider den Befund einer 2,5 cm unterhalb des Larynx befindlichen Stenose ergab, deren Durchmesser

nur 2,5 mm betrug. Damit war vorerst eine Behandlung unmöglich.

Die Mutter war mit der Pflege des Kindes gut vertraut und hätte im Notfall auch eine verstopfte Trachealkanüle wechseln können. Am 13.8.1971 wurde das Kind mit 5.030 g und in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Im weiteren Verlauf wurde das kleine Mädchen mehrmals in größeren Abständen tracheoskopierte. Es gesellte sich zu der ohnehin bestehenden Stenose durch Dauerintubation noch eine Einengung des Lumens durch Prolaps des oberen Wundrandes Tracheostoma und Granulombildung. Die Trachea war zuletzt zu 75 % stenotiert.

Am 30.10.1972, also mehr als 1 Jahr nach der Entlassung aus der Universitätsklinik wurde das inzwischen 1 1/2 Jahre alte Kind in der Universitäts-HNO-Klinik zum Zwecke der Stenosenbeseitigung operiert. Das membranöse Segel konnte mittels einer Stanze beseitigt und ein normales Tracheallumen wiederhergestellt werden.

Am 28.11. wurde endgültig die Trachealkanüle entfernt. Das Kind zeigte Wohlbefinden, atmete frei, ohne daß Atemnot oder thorakale Einziehungen zu bemerken waren. Bei einer späteren Kontrolle am 2.12.1972 war das Kind beschwerdefrei.

e) Fall V

B: A., weibl., Krankenblatt Nr. 2535/73, *9.12.1972.
Schwangerschafts- und Geburtsanamnese sind unbekannt.

Das Mädchen fiel durch rezidivierende pulmonale Infekte auf, die wiederholt stationär behandelt wurden. Am 8.5.1973 wurde das Kind wieder in einem auswärtigen Kinderkrankenhaus mit hohem Fieber eingeliefert. Der untersuchende Arzt stellte ein blaß-graues Hautkolorit, Nasenflügelatmen und eine Tachycardie fest. Über der rechten Lunge war ein fraglich abgeschwächtes Atemgeräusch und vereinzelt mittelblasige Rasselgeräusche zu auskultieren. Ferner bestand eine Thorax-Asymmetrie mit linksseitig stärkerer Atemexkursion. Der Rachen war entzündet, hochrot und verschleimt.

Auffallend war weiter eine ausgeprägte Balkonstirn. Auf der Röntgenthoraxaufnahme sah man eine leichte Verschattung des rechten Obergeschoßes und Überblähung des Mittel- und Untergeschoßes.

Laborwerte: Die BKS war mit 30/80 deutlich erhöht; Hb 12,2 g%, 16.800 Leukozyten mit Linksverschiebung im DBB. Die nun diagnostizierte Pneumonie heilt unter Binotal-Behandlung aus. Trotzdem bestehen die offenbar seit Geburt bekannten dystelektatischen Bezirke im rechten Oberfeld fort.

Das Lungenszintigramm läßt eine deutliche Minderperfusion des rechten Oberfeldes erkennen.

Am 19.8.1977 wurde das Kind erneut mit einer Pneumonie in einer auswärtigen Kinderklinik behandelt. Das klinische Bild war ähnlich dem während der vorausgegangenen stationären Aufenthalte.

Die Röntgenaufnahmen zeigten die konstante Überblähung des rechten Mittellobens mit rarefizierten Strukturen sowie Minderbelüftung des rechten Ober- und Unterlobens. Dazu zusätzlich der Pneumonie wurde das Kind zur Klärung des Lungensyndroms am 31.8.1977 zur Bronchoskopie und Bronchographie überwiesen.

Bei der Untersuchung hier fiel der große Kopfumfang des 9 Monate alten Kindes und eine erhebliche Meteoriertheit auf. Über den Lungen war ein verschärftes Stengerauschen, rechts im Mittelfeld betont, im Oberfeld fraglich abgeschwächt feststellbar. Am 7.9. wurde bronchoskopiert. Dabei fand man, daß der rechte Oberlobenbronchus nach lateral verlagert war. Ferner wurde der Bronchus des Oberlobens von lateral eingeengt. Die Bronchographie erklärte den Verdacht auf ein lokales Emphysem weiter: Der vergrößerte Mittelloben wie eine Aufspreizung des Bronchialsystems auf. Bei peripher normal weiten Bronchiallumen konnte eine Einengung des Abganges des Mittellobenbronchus nicht sicher festgestellt werden.

Die Bronchien des Ober- und Unterlobens waren engstehend und nach oben bzw. nach unten verdrängt.

Beurteilung: Lokales Emphysem mäßigen Grades des rech-



Abb.: 13 Kind B. A., weibl., Krb1. Nr. 2535/73,
Bronchographie rechte Lunge: Vergrößerter rechter
Mittellappen mit aufgespreiztem Bronchialsystem;
Komprimierung des Bronchialsystem von Ober- und
Unterlappen.

ten Mittellappens.

(Siehe Abb.: 13)

Das Kind wurde im Oktober 1973 entlassen, um zu einem späteren Zeitpunkt operiert zu werden.

Bereits am 5.12.1973 wurde es wieder mit Fieber, Husten und Dyspnoe stationär aufgenommen. Das inzwischen fast 1-jährige Kind konnte zu dieser Zeit noch nicht frei sitzen. Bei der neurologischen Untersuchung wurde ein positiver Babinski festgestellt. Auffallend wieder die ausgeprägte Balkonstirn, eine 3 x 3 cm große Fontanelle und klaffende Schädelnähte. Erstmals stellte man auch ein ausgedehntes Sonnenuntergangsphänomen fest.

Der Lungenbefund: Rechts basal grobblasige Rasselgeräusche, abgeschwächte AG im Mittelfeld, links leicht verschärft AG.

Unter Behandlung mit Oracef konnte das Kind schnell entfiebert werden. Aufgrund des auskultatorischen Lungenbefundes wurde diese Medikation noch längere Zeit beibehalten. Auffallend war nun auch, daß das nicht schreiende Kind Tachypnoe, Lippen- und Fingercyanose entwickelte. Daraufhin entschloß man sich zur Operation und verlegte das Kind auf die Chirurgische Abteilung.

Am 19.12.1973 wurde rechts thorakotomiert. Nach Eröffnen kollabierte die Lunge nicht. Bei weiterer Exploration fand man keinen weiteren eindeutig pa-

thologischen Befund, bis auf eine ausgedehnte Überblähung des Oberlappens. Mittel- und Oberlappen lassen sich nicht voneinander isolieren, so daß man den Eindruck hatte, es handle sich um eine Einheit.

Man entschloß sich zur Resektion von Ober- und Mittellappen.

Bei der Präparation des Hilus fällt auf, daß eine Lungenvene offensichtlich in die Vena cava mündet. Ferner muß noch erwähnt werden, daß zwischen dem als Mittellappen angesprochenen Gewebsanteil und dem Unterlappen eine breite Parenchymbrücke besteht.

Histologischer Befund (Prof. Dr. med. M. Eder, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität München): Makroskopisch: 8 x 7 x 2,5 cm großes Lobektomiepräparat mit z. T. kleinknotig vorgebuckelter Pleura visceralis.

Mikroskopisch: Subpleural überdehnte Alveolarlichtungen, z.T. mit eingerissenen Alveolarsepten und stummelförmigen Resten, entsprechend einem subpleuralen Emphysem. Allgemeine Hyperämie. Das Gros des Lungenparenchyms zeigt schlecht entfaltete Alveolen mit z.T. deutlich erkennbaren kollagenen Fasern in den Septen und oft nur kleine staubförmige Bronchien mit hohem Zylinderepithel umgeben von lymphatischem Gewebe mit Lymphfollikeln. Bronchusepithel gelegentlich pseudopapillär in die Lichtung vorgewölbt. Einzelne größere Bronchien umgeben von Knorpelspangen, ebenfalls

mit umgebendem zelldichtem, vorwiegend lymphozytärem Stroma und großen keimzentrentragenden Lymphfollikeln. Daneben meist peribronchial auch mehrere Plasmazellen. Sonst keine wesentlichen entzündlichen Veränderungen im angrenzenden Parenchym, das herdförmige Blutungen aufweist. Die Gefäße meist stark blutgefüllt und stellenweise auch dilatiert.

Die Befunde vereinbar mit einem subpleuralen Emphysem und einer ausgedehnten Atelektase mit Bronchusveränderungen (kleine spaltförmige Lichtung und z.T. hohes faltiges Epithel, wie sie bei einem lobären infantilen Emphysem beschrieben sind). Zum Teil lassen die Befunde an den kleinen Bronchien mit kaum erkennbaren Lichtungen an Folgen einer Entzündung und Zerstörung denken, z.T. handelt es sich möglicherweise jedoch um eine Hyperplasie kleiner Bronchien.

Der postoperative Verlauf war zunächst unauffällig. Die am 19.12. angefertigte Röntgenthoraxaufnahme zeigte eine Verdichtung im Bereich des inneren Spitzenoberfeldes rechts, im Mittelunterfeld scheint der verbliebene Unterlappen gut ausgedehnt.

(Siehe Abb.: 15)

Am 22.12. zeigte die Lungenaufnahme ausgedehnte Verdichtungen im Spitzenoberfeld links, konfluierend bis zur Größe von 2 Lungensegmenten. In der übrigen Lunge links und rechts unscharfe herdförmige Verdichtungen. Die Röntgenologen vermuteten eine Aspirationspneumonie

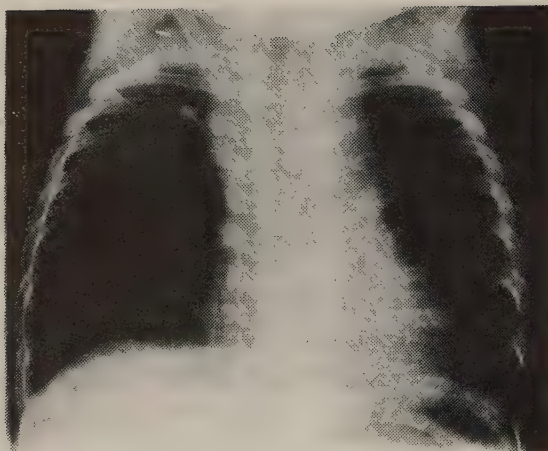


Abb.: 14 Gleicher Pat. wie Abb.: 13, a.p. Röntgen-thoraxaufnahme: Ausgeprägte Überblähung des rechten Mittellappen mit Rarefizierung der Lungenstruktur sowie Minderbelüftung des rechten Ober- und Unterlappen.

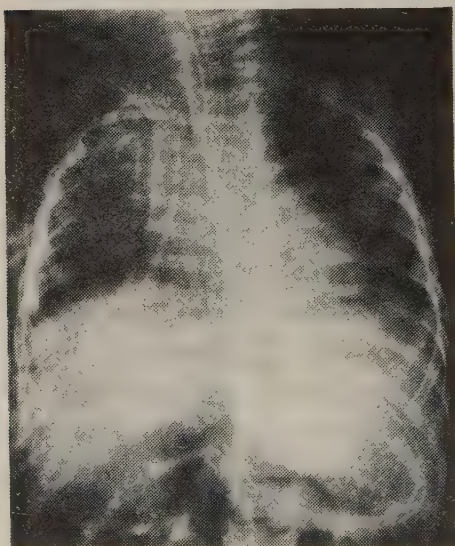


Abb.: 15 Gleicher Pat. wie oben, Röntgen-thoraxaufnahme: Nach Lobektomie des rechten Ober- und Mittellappen scheint der verbliebene Unterlappen gut ausge-
dehnt.

oder septische Metastasierung. Entsprechend verschlechterte sich der Allgemeinzustand.

Am 23.12. morgens entwickelte sich eine zunehmende respiratorische Insuffizienz, die trotz sofortiger Intubation nicht mehr beherrscht werden konnte; es kam zu einer zunehmenden Azidose; trotz Sauerstoffüberdruckbeatmung konnte kein höherer Sauerstoffpartialdruck als 18 mmHg erreicht werden. Wenig später trat der Tod ein.

Sektionsbericht des Pathologischen Instituts der Universität München, Direktor Prof. Dr. med. M. Eder: Todesursache ist ein Kreislaufversagen bei einer respiratorischen Insuffizienz, die auf Lungenparenchymlutungen und pulmonale hyaline Membranen zurückzuführen ist. Aufgrund des bakteriologischen Untersuchungsbefundes ist eine terminale Allgemeininfektion nicht auszuschließen, erscheint jedoch aufgrund der dafür fehlenden pathologisch-anatomischen Befunde unwahrscheinlich.

3. Diskussion

In den 5 geschilderten Fällen handelte es sich um congenitale lobäre Emphyseme, wie sie auch von anderen Autoren beschrieben wurden.

Von den 3 weiblichen und 2 männlichen Säuglingen war eines ein Frühgeborenes, 3 waren reife normalgewichtige Neugeborene, bei 1 Kind war über die Umstände der Geburt nichts Genaues zu erfahren.

Der Beginn der Symptomatik fällt bei 4 Patienten in das erste Lebenshalbjahr, bei einem Patienten in einen Zeitpunkt danach, was auch dem bisher gefundenen Altersverteilungsmuster entspricht (Leape und Longino 1964, Mühe und Winter 1973, Weingärtner 1977). Bei den beschriebenen Patienten waren auch alle 3 typischen Verlaufsformen (Leape und Longino 1964) vertreten: Der Patient Sch. Ch., kann der Form mit früh einsetzender fulminanter Entwicklung der Symptomatik zugerechnet werden, auch wenn er nicht als Notfall operiert werden mußte. Bei den Patienten B. S., R. N., und H. J., war der Beginn der Symptomatik auch früh, der Verlauf aber eher protrahiert. Die Patientin B. A., entspricht dem dritten Typ mit spätem Beginn nach dem 6. Monat, wo nur langsames Fortschreiten der Symptome beobachtet wird.

Die Symptome als solche unterschieden sich in den dargelegten Fällen nicht von bisher beschriebenen.

Im Vordergrund standen jeweils Dyspnoe und Tachypnoe, sowie Schrei- und Trinkcyanose. Der physikalische Untersuchungsbefund war ziemlich uniform mit hypersonorem Klopfeschall und abgeschwächtem Atemgeräusch über dem Emphysem. Weitere Befunde waren epigastrische Einziehungen und Nasenflügeln. In einem Fall fanden sich noch weitere Mißbildungen.

Bei 2 Patienten befand sich das Emphysem im linken Oberlappen, bei weiteren 2 Patienten im rechten Unterlappen und bei einem Patienten waren rechter Ober- und Mittellappen betroffen, die aber eine Einheit zu bilden schienen.

Die Hauptstützen der Diagnose waren neben dem physikalischen Befund die Röntgenaufnahmen des Thorax in 2 Ebenen und die Lungenszintigraphie. In einem Fall wurde zusätzlich eine Herzkatheteruntersuchung mit Angiocardiographie durchgeführt und bronchoskopiert. In einem weiteren Fall wurden Bronchoskopie und Bronchographie als ergänzende diagnostische Hilfen hinzugezogen. Bei beiden Bronchoskopien konnte keine Ventilstenose entdeckt werden; Obstruktion durch Fremdkörper in einem Hauptbronchus konnte aber dadurch ausgeschlossen werden. Bei der einzigen durchgeführten Bronchographie zeigte sich ein aufgespreizter Bronchialbaum im befallenen Lungenanteil.

Alle 5 Patienten wurden operiert, d.h. lobektomiert, wobei bei einem Patienten der rechte Ober- und Mittellappen entfernt wurden.

Postoperativ ist der Verlauf in 2 Fällen gänzlich komplikationslos. In einem Fall kann ein Spannungspneu gut beherrscht werden; in einem weiteren Fall bereitet die Extubation erhebliche Schwierigkeiten, so daß letztlich ein Tracheostoma angelegt werden mußte. Ein Kind mit mehrfachen Mißbildungen verstarb nach anfänglich gutem Gedeihen am septischen Schock und der Bildung hyaliner Membranen.

Lediglich in 2 Fällen kann das Spätergebnis beurteilt werden: Beide Patienten fühlen sich subjektiv nicht behindert, bzw. leiden nicht unter Dyspnoe beim Spielen.

Ganz im Gegensatz zum Schrifttum (Murray 1967, Jones 1965, Leape und Longino 1964, Mühe und Winter 1973, Michelson, E. 1977) gab der pathologische-anatomische Befund in 4 der 5 Fälle eindeutige Hinweise auf die zugrunde liegende Ätiologie.

Allein bei 3 Patienten wurde das Fehlen von Knorpel, bzw. unreife Knorpellinsen in den kleinen Bronchien gesehen. Man kann also annehmen, daß hier ein Ventilmechanismus durch das Kollabieren der knorpellosen Bronchien durch den erhöhten intrapulmonalen Druck in Expiration entstanden ist.

Bei einem Patienten war der Bronchialknorpel zwar unauffällig, aber das Bronchusepithel wölbte sich pseudopapillär in das Bronchuslumen vor und mag so wie eine Ventilklappe gewirkt haben.

Lediglich in einem Fall ist man, was die Ätiologie betrifft, auf Vermutungen angewiesen: Hier könnte ein aberrierendes Gefäß, oder ein Gewebsstrang einen Bronchus eingeengt haben.

Inwieweit jeweils zur vollen Ausprägung des Krankheitsbildes eine congenitale Schwäche des Lungenparenchyms eine Rolle spielt, läßt sich bislang schwer sagen (Mayer u. Rappaport 1952, Murray 1967, Leape und Longino 1964, Bolande 1956). In den geschilderten Fällen ist nur bei einem Patienten eine Vermehrung kollagener Fasern im Lungenparenchym beschrieben.

4. Zusammenfassung

Es wurde versucht, aus dem zugänglichen Weltschrifttum einen Überblick der Kenntnisse über eine seltene frühkindliche Lungenerkrankung, das congenitale lobäre Emphysem zu geben. Fünf in der Klinik beobachtete Fälle wurden ausführlich beschrieben.

Hinsichtlich Symptomatik und Verlauf entsprachen sie den in der Weltliteratur beschriebenen Fällen vom congenitalen lobären Emphysem. Die wichtigste diagnostische Maßnahme ist, wie auch in den bisher beschriebenen Fällen, die Röntgenthoraxaufnahme in 2 Ebenen. Weitere wichtige diagnostische Methoden sind die Lungenszintigraphie, die Bronchoskopie und Bronchographie und gegebenenfalls die Angiocardiographie. Die Therapie und ihr Erfolg unterstützen die von allen Autoren gestellte Forderung nach operativer Behandlung dieser Erkrankung. Die pathologisch anatomischen Befunde entsprachen denen eines klassischen congenitalen lobären Emphysems. Ungeöhnlich häufig konnten in 4 von 5 Fällen eindeutige Rückschlüsse auf die Ätiologie des Emphysems gezogen werden.

5. Literaturverzeichnis

- 1) ALLEN, R.P.
TAYLOR, R.L.
REIQUAM, C.W. Congenital Lobar Emphysema
with Septal Lymphatics Ra-
diology 86 (1966) S. 929
- 2) BACKMAN, A.
PARKULAINEN, K.V.
SULAMAA, M. Pulmonary tension emergen-
cies in infants
Ann. paediatr. fenn. 15
(1959) S. 172
- 3) BECK, A. Das congenitale lobäre Em-
physem im Kindesalter
- 4) BECKER, V.
SCHMIDT, J. Elasticodiiaretische Form
der Lungencirrhose
Mschr. Kinderheilk. 108
(1960) S. 337
- 5) BELANGER, R.
FLECHE, L.R.
PICARD, J.L. Congenital cystic adenomatoid
malformation of the lung.
Thorax 19 (1964) S. 1
- 6) BINET, J.P.
NETZLOF, P.
FREDET, J. Five cases of lobar tension
Emphysema in infancy: Impor-
tance of bronchial malfor-
mations and value of post-
operativ steroid therapy.
Dis. chest 41 (1962) S. 126
- 7) BINET, J.P.
LANGLOIS, J.
MIRANDA, A.
COUSO, J.F.
PLANCHE, U. Le traitement chirurgical
des emphysemes pulmonaires
malformatifs.
Ann. chir. thorac. cardio-
vasc. 13 (2) (1974) S. 109
- 8) BOLANDE, R.B.
SCHNEIDER, A.F.
BOGGS, J.D. Infantile lobar emphysema
A.M.A. Arch. Path. 61
(1956) S. 289
- 9) BRECKLER, I.A. Congenital segmental emphy-
sema of the lung
J. thorac. Surg. 34 (1957)
S. 177
- 10) BUCKNER, D.M. Congenital Lobar Emphysema
Clin. Perinatol. 5 (1978)
S. 105
- 11) BUNTAIN, L.
ISAACS, H.
PAYNE, K.L.
LINDESMITH, G.G.
ROSENKRANZ, J.G. Lobar Emphysema, Cystic Ade-
nomatoid Malformation, Pul-
monary Sequestration and
Bronchogenic Cyst in Infancy
and Childhood: A Clinical Group
J. of Ped. Surg. 9 (1974) S. 85

- 12) CAFFEY, J. Regional obstructive pulmonary emphysema in infants and children
Am. J. Dis. Child. 60 (1940) S. 586
- 13) CAFFEY, J. On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy
Pediatrics II (1953) S. 48
- 14) CANTY, T.G. Congenital Lobar Emphysema resulting from bronchial sling around a normal right main pulmonary artery
J. of Thorac. Cardiovasc. Surg. 74 (1977) S. 126
- 15) CASINELLI, J.F. Hipoplasia de un bronquio pedicular y enfisema lobar agudo en un lactante
Hoja tisiol. 4 (1944) S. 365
- 16) CATEL, W. Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen
Bd. II (1963) S. 135
- 17) CLARK, N.S.
NAIRN, R.C.
SAMBROOK GOWAR, F.J. Cystic disease of the lung in the newborn treated by pneumonectomy
Arch. Dis. Childh. 31 (1956) S. 358
- 18) CONTRO, S.
MILLER, R.A.
WHITE, H.
POTT, W.J. Bronchial Obstruction Due to Pulmonary Artery Anomalis
Circulation 17 (1958) S. 418
- 19) COTTOM, D.G.
MYERS, N.A. Congenital lobar emphysema
Brit. med. J. I (1957) S. 1394
- 20) DENK, W.
HELMER, F. Spätergebnisse der Lungenresektion im Kindesalter
Wien. Klin. Wschr. (1960) S. 704
- 21) EHRENHAF, J.L.
TABER, R.E. Progressive infantile emphysema by surgical emergency
Surgery 34 (1953) S. 412
- 22) EIKEN, M. Congenital obstructive emphysema in infants
Acta paediat. 50 (1961) S. 17
- 23) EIGEN, H.
LEMN, R.J.
WARING, W.W. Congenital lobar emphysema: Long-term evaluation of surgically and conservatively treated children.
Am. Rev. Resp. Dis., 113 (1976) S. 823

- 36) JEWETT, T.C.
ADLER, R.H. Localized pulmonary emphysema of infancy
Surgery 43 (1958) S. 926
- 37) ISOJIMA, A.
YUASA, H.
KUSAGAWA, M.
KUBO, K.
YAMAGUCHI, N. Surgical treatment of infantile lobar emphysema in cardiovasc. disease with left-to-right shunts.
JPN. J. Surg. 8 (1978) S. 57
- 38) JANSEN, H.H. Die Lungencirrhose
Zeitschrift f. ärztl. Fortbildung 53 (1964)
- 39) JONES, J.C.
ALMOND, L.H.
SUYDER, H.M.
MEYER, B.W.
PATRICK, J.R. Lobar Emphysema and Congenital Heart Disease on Infancy
J. of Thor. and cardiovasc. Surg. 49 (1965) S. 1
- 40) KEITH, H.H. Congenital Lobar Emphysema
Pediatri. Ann. 6 (1977), S. 36
- 41) KELLER, W.
WISKOTT, W.A. Lehrbuch der Kinderheilkunde
Stuttgart 1961
- 42) KONCZ, J. Lobäres Emphysem
Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters
Bd. II (1959) S. 2
- 43) KORNGOLD, H.W.
BAKER, J.M. Nonsurgical treatment of unilobar obstructive emphysema of newborn
Pediatrics 14 (1954) S. 296
- 44) KRAMER, A.
SIEDE, W. Das Hamman-Rich Syndrom
Der Internist (1962) S. 366
- 45) LACQUET, L.K.
LACQUET, A.M. Congenital Lobar Emphysema
Prog. Pediatr. Surg. 10 (1977) S. 307
- 46) LAURENCE, G.
FOURNIER, H. L'emphyseme lobaire geant du nourisson
Rev. Prat. 8 (1958) S. 2793
- 47) LEAHY, L.J.
BUTCH, W.L. Surgical management of respiratory emergencies during the first weeks of life
Arch. Surg. 59 (1949) S. 466
- 48) LEAPE, L.L.
LONGINO, L.A. Infantile Lobar Emphysema
Pediatrics Arg. 34 (1964) S. 246
- 49) LEWIS, J.E.
POTTS, W.J. Obstructive Emphysema with a defect of the anterior mediastinum
Report of a case
J. thorac. Surg. 21 (1951) S. 438

- 50) LIEBNER, E.J. Radiologic aid in regional and generalized emphysema of the lung in infants
Pediatrics 24 (1959) S. 1050
- 51) LINCOLN, J.L.R. Congenital Lobar Emphysema
STARK, J. et al. Ann. of Surg. 173 (1971) S. 55
- 52) MAC MAHON, H.E. Congenital alveolar dysplasia of the lung
Amer. J. Path. 24 (1948) S. 919
- 53) MAYER, E. Developmental origin of cystic, bronchiectatic and emphysematous changes in the lung; a new concept
RAPPAPORT, J. Dis. chest 21 (1952) S. 146
- 54) MICHAUD, J.L. Distensions pulmonaires malformatives du nourrissons et de l'enfant
NOMBALLAIS, M.F. par emphyseme par ou associee
TRAIN, M. et al. Ann. Chir. thorac. cardiovasc. 13 (1974) S. 113
- 55) MICHELSON, E. Clinical Spectrum of Infantile Lobar Emphysema
Ann. Thorac. Surg. 24 (1977) S. 182
- 56) MARIE, J. u. Mitarb. Etude anatomo radio clinique d'un emphyseme lobaire geant malformatif pneumonic lipidique associee
Arch. franc. Pediat. 8 (1951) S. 369
- 57) MORSE, H.R. Bronchial obstruction due to misplaced left pulmonary artery
GLADDING, S. Amer. J. Dis. Child. 89 (1955) S. 351
- 58) MÜHE, E. Das congenitale Lungenemphysem
WINTER, J. Med. Mschr. 27 (1973) S. 257
- 59) MUNNDL, E.R. Polyalveolar lobe causin lobar Emphysema of Infancy
LAMBIRD, P.A. The Ann. of Thor. Surg. 16
AUSTIN, R.L. (1973) S.624
- 60) MURPHY, E.R. Respiratory emergencies in the newborn
The American Journal of Surgery 101 (1961) S. 581
- 61) MURRAY, L.F. Congenital Lobar Emphysema
Surg. Gyn. Obstrect (1967) S. 611
- 62) DE MUTH, G.R. Congenital lobar emphysema: Long term effects and sequelae in treates cases
SLOAN, H. Ped. Surg. 59 (1966) S. 601

- 63) NECHES, W.H.
WILLIAMS, R.L.
MC NAMARA, D.G. Pulmonary Arteriographic Findings
in Infantile Lobar Emphysema
Ann. J. of Disease of Children
123 (1972) S. 171
- 64) NELSON, R.L. Congenital cystic disease of the
lung; report of a case
J. Pediatric I (1932) S. 233
- 65) NELSON, T.Y. Tension emphysema in infants
Arch. Dis. Childh. 32 (1957) S. 38
- 66) NEYSES, O. Angeborene Lungencysten und Bron-
chiektasen, betrachtet vom ent-
wicklungsgeschichtlichen Stand-
punkt.
Zbl. Path. 87 (1951) S. 321
- 67) OTTO, H.S.
FREISE, G. Das congenitale lobäre Emphysem
Med. Welt 5 (1970) S. 179
- 68) OVERSTREET, R.M. Emphysema of a portion of the
lung in the early months of life
Amer. J. Dis. Child 57 (1939)
S. 861
- 69) PIERCE, W.S.
DE PAREDES, L.G.
FRIEDMANN, S.
WALDHAUSEN, J.A. Concomitant congenital Heard
Disease and Lobar Emphysema in
Infants: Incidence, Diagnosis,
Op. Management
Ann. of Surg. 172 (1970) S. 951
- 70) PLECHL, S.CH. Das congenitale lobäre Emphysem
Deutsche med. Wschr. 88 (1963)
S. 2056
- 71) POTTS, W.J.
HOLINGER, P.H. Anomalous left pulmonary artery
causing obstruction to right main
bronchus
J. Amer. med. Ass. 155 (1954)
S. 1409
- 72) POWELL H.C.
ELLIOTT, M.L. Congenital Lobar Emphysema
Virchows Arch. (Pathol. Anat.)
374 (1977), S. 197
- 73) RAYNOR, A.L.
CAPP, M.P.
SEALY, W.L. Lobar Emphysema of Infancy
The Ann. of Thor. Surg. 4 (1967)
S. 374
- 74) REHBEIN, F.
ROEPKE, TH. Lufthaltige Lungencysten beim
Säugling und Kleinkind
Mschr. Kinderheilk. 108 (1960)
S. 422
- 75) ROBERTSON, R.
JAMES, E.S. Congenital lobar emphysema
Pediatrics 8 (1951) S. 795

- 76) SCHULER, D.
BALOGH, K. Role de la dysplasie alveolaire
congenitale dans la mortalité
neonatale
Acta morphologica 5 (1955) S. 159
- 77) SEMELAIGNE, J.A.
GUIVARCH, J. Deux cas d'emphysem lobaire con-
genital
Arch. franc. Pediat. II (1954)
S. 409
- 78) SCHUSTER, S.R.
HARRIS, G.B.
WILLIAMS, A.
KIRKPATRICK, J.
REID, L. Bronchial Atresia: A Recognizable
Entity in the Pediatric Age Group
J. Pediatr. Surg. 13 (1978) S. 682
- 79) SHAW, R.R. Localized hypertrophic emphysema
Pediatrics 9 (1952) S. 220
- 80) SLOAN, H. Lobar obstructive emphysema in
infancy treated by lobectomy
J. thorac. Surg. 26 (1962) S. 511
- 81) SNOW, W.
LASSASA, C.S.B. Obstructiv Emphysema and atelektasi
in acute respiratory disease of
Infants
Ann. J. Röntg. 37 (1937) S. 217
- 82) STANER, P.
LUCAS, R.V.
EDWARDS, J.E. Anatomic Factors Causing Respira-
tory Distress in Acyanotic Conge-
nital Cardiac Disease
Pediatrics 43 (1969) S. 760
- 83) STOLPMANN, H.J. Zur Ortho- und Pathologie des
Lungengerüsts
Frankf. Z. Path. 71 (1962) S. 511
- 84) STOVIN, P.I. Congenital lobar emphysema
Thorax 14 (1959) S. 254
- 85) TABER, P.
BENVENISTRE, H.
GAUS, S.L. Delayed Infantile Lobar Emphysema
Journal of Ped. Surg. 9 (1974)
S. 245
- 86) THOMSON, J.
FORFAR, J.O. Regional obstructive emphysema in
infancy
Arch. Dis. Childh. 33 (1954)
S. 243
- 87) TURK, E.
SPIEGELBERG, E. Mißbildungskombination zwischen
angeborenem lobärem Emphysem und
Lippen-Kiefer-Gaumenspalte
Zeitschrift f. Kinderheilkunde
101 (1967) S. 49

- 88) WEICHERT, R.F.
LINDSEY, E.S.
PEARCE, L.W.
WARING, W.W. Bronchogenic Cyst with uni-
lateral obstructive Emphysema
The J. of Thor. and Cardiovasc.
Surg. 59 (1970) S. 287
- 89) WEINGÄRTNER, L. Das congenitale lobäre Emphysem
Pädiatr. Pädol. 12 (1977) S. 33
- 90) WHITE-JONES, R.H.
TEMPLE, L.J. Congenital lobar emphysema
Arch. Dis. Childh. 29 (1954)
S. 243
- 91) WILLIAMS, M.H. Localized pulmonary hypertrophic
emphysema
J. Thorac. Surg. 24 (1952) S. 522
- 92) ZITTEL, R.X. Zur Klinik des congenitalen und
lokalisierten Lungenemphysem der
Spannungscysten im Säuglings- und
Kindesalter
Thoraxchirurgie 7 (1960) S. 594
- 93) ZITTEL, R.X.
MÜHR, A. Die cystischen Lungenerkrankungen
Thoraxchirurgie 9 (1961) S. 186

Lebenslauf

Name: Reinhard Poetschke
Geburtstag: 13.02.1948
Geburtsort: Marburg / Lahn
Familienstand: Verheiratet
Ehefrau: Jutta Poetschke, geb. Herrmanns.
Mutter: Marianne Poetschke, geb. Nabitz,
geb. am 13.02.1914.
Vater: Dr. med. Gerd Poetschke,
geb. am 02.05.1911.

Einschulung 1954.

Nach Grundschule und Gymnasium Abitur 1970.

Studium der Humanmedizin seit 1971.

Staatsexamen 1976.

Approbation 1978.

Nach 2 Jahren ärztlicher Tätigkeit auf der Chirurgischen Abteilung des Krankenhauses der Missions-Benediktinerinnen in Tutzing derzeit Assistent auf der Inneren Abteilung im gleichen Hause.

